Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547309_0058

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 - N° 300

Le Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten

ÉTUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 19 Décembre 1956

PAR

MICHEL SABATHIÉ

Ancien externe des Hôpitaux
Diplômé d'Anesthésiologie
Diplômé de Médecine du Travail

Né le 18 Avril 1928 à Bordeaux (Gironde)

Examinateurs de la Thèse

MM. G. MORETTI, Professeur ..... *Président.*
FONTAN, Professeur .....
LÉGER, Professeur ..... } *Juges*
VERGER, Agrégé .....

Bordeaux
Imprimerie E. TAFFARD
6, rue Métivier
—
1956

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyens honoraires MM. DUPÉRIÉ, CHELLE, PORTMANN.
Doyen : M. SIGALAS. — **Assesseur :** M. TAYEAU

Professeurs honoraires :
MM. A. MANDOUL, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS, BEAUVIEUX, CREYX, MAURIAC.

Professeurs :

	MM.
Clinique médicale	DE GRAILLY. BROUSTET.
Clinique chirurgicale	PAPIN. MASSÉ.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.
Anatomie pathologique et miscrocopie clinique	LÉGER.
Anatomie	DUFOUR.
Anatomie générale et histologie	MAYER.
Hygiène et clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD.
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE.
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale	REBOUL.
Chimie	MESNARD.
Matière médicale	MASQUELIER.
Pharmacie	VITTE.
Physiologie	FABRE.
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN.
Zoologie et parasitologie	SIGALAS.

	MM.
Pathologie générale et exp rimentale	SARIC.
Clinique ophtalmologique	BESSIÈRE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE.
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN.
Chimie biologique et médicale	TAYEAU.
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT.
Médecine et hygiène tropicales et Clinique des maladies exotiques	MORETTI.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA.
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET.
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU.
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.
Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Thérapeutique	F.-J. TRAISSAC
Hydrologie therapeutique et Climatologie	DUBARRY.
Carcinologie	LACHAPÈLE.

Professeur a titre personnel :
M. BLANQUET (Section Pharmacie).

Professeurs sans chaire :
MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie), Mlle ROUGIER (Physiologie), M. MOUSTARDIER (Bactériologie)
M. CAZAUX (Pharmacie 3e Section)

Maîtres de Conférences Agrégés

	MM.
Anatomie	RIGAUD. CABANIÉ.
Biochimie médicale	NEUZIL.
Pathologie expérimentale	FAURE.

	MM.
Physique médicale	DUHAMEL.
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE. ROMAIN.
Pharmacie (2e section)	QUILICHINI.

Chargé des Fonctions de Maître de Conférences Agrégé :
MM. STOLL (Histologie), MARQUEVIELLE (Biochimie Médicale).

Agrégés en Exercice :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN. LENG-LEVY. LAVIGNOLLE. MARTIN-DUPONT. DAVID-CHAUSSÉ. J. RIVIÈRE.
Chirurgie générale	LAUMONIER. CHAVANNAZ. VILLAR. TINGAUD. DEPAULIS. DARMAILLACQ.

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE FAUGÈRE.
Ophtalmologie	CORCELLE.
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS. M. PORTMANN.
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT.
Pédiatrie et puériculture	VERGER.
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE.
Odonto-Stomatologie	BENOIT.
Urologie	LANGE.
Neurologie et Psychiatrie	BLANC.
Pneumo-phtisiologie	FRUGOUR.

Cours Complémentaires :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.
Accouchements	CHASTRUSSE. FAUGÈRE.
Puériculture	VERGER PÉRY.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.
Cryptogamie	LAUBIE.
Obstétricie so iale	MAHON.
Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE.
Chimie biologique analytique	NIVET.
Chimie analytique	RABIN.
Pathologie chirurgicale	VILLAR CHAVANAZ. TINGAUD. DARMAILLACQ. LAPORTE.

	MM.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.
Physiologie	Mme LINQUETTE.
Toxicologie et hygiène	Mlle LARCEBEAU.
Phytopharmacie	CORTESI.
Droit médical international	AUBY.
Médecine légale	L'ÉPÉE.
Séméiologie médicale	RIVIÈRE J.
Séméiologie chirurgicale	DEPAULIS.
Embryologie	STOLL.
Pathologie médicale	BERGOUIGNAN. LENG-LEVY. LAVIGNOLLE. DAVID-CHAUSSÉ. RIVIÈRE. MARTIN-DUPONT.

Le Secrétaire Principal de la Faculté : M. GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui so présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approb tion ni improbation.

A MA MERE, A MON PERE

Que leur tendresse, leur exemple et leurs sacrifices trouvent ici leur fruit avec le témoignage de mon infinie reconnaissance.

A MA FEMME

En souvenir des heures de joie et des années déjà partagées.

A MES ONCLES ET TANTES
A MES BEAUX - PARENTS

Dont le soutien affectueux et l'expérience m'ont été si précieux.

A MES PARENTS, PROCHES OU LOINTAINS

A TOUS MES AMIS

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE

ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. FABRE

PROFESSEUR DE PHYSIOLOGIE
DIRECTEUR HONORAIRE DE L'INSTITUT D'ÉDUCATION PHYSIQUE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
MÉDAILLE MILITAIRE
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DES PALMES ACADÉMIQUES

Vous avez été le conseiller affectueux et indulgent auquel j'ai toujours pu me confier. Veuillez trouver, mon cher Maître, en tête de ce travail, l'expression de ma reconnaissance et de mon respectueux attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BONNIN

PROFESSEUR HONORAIRE
MÉDECIN DES HÔPITAUX
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DES PALMES ACADÉMIQUES
CHEVALIER DU MÉRITE MARITIME

Nous le remercions de nous avoir proposé avec bienveillance le sujet de cette thèse, et le prions de croire à notre profonde reconnaissance pour l'enseignement que nous avons reçu dans son service.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR L. POUYANNE

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE ET ORTHOPÉDIE
CHIRURGIEN DES HÔPITAUX
CHEVALIER DES PALMES ACADÉMIQUES

Nous le prions de trouver ici l'expression de notre respectueuse gratitude pour l'accueil si bienveillant qu'il nous a réservé.

Il nous est agréable de dire notre joie de participer au travail de tous les membres de son Service, dans les meilleures conditions d'entente et d'efficacité.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. TESSIER

MÉDECIN PHTYSIOLOGUE DES HÔPITAUX

Dès le début de mes études médicales, vous m'avez permis de surmonter l'écueil qui les menaçait. Par votre exemple et vos fermes conseils tout empreints de chaleureuse bonté vous m'avez, au cours des années, redonné la confiance qui parfois s'ébranlait. Qu'il me soit permis, mon cher Maître, de vous remercier vivement, et de vous dire aujourd'hui que vous avez été pour moi, au milieu de vos malades ou dans votre cabinet, l'image du médecin que je souhaitais devenir et l'exemple que je chercherai à imiter.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR VERGER

AGRÉGÉ DE PUÉRICULTURE
MÉDECIN DES HÔPITAUX
CHEVALIER DES PALMES ACADÉMIQUES

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. LEGER

PROFESSEUR D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET MICROSCOPIE CLINIQUE
MÉDECIN DES HÔPITAUX
CHEVALIER DES PALMES ACADÉMIQUES

MONSIEUR LE PROFESSEUR FONTAN

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DES MALADIES DES ENFANTS
MÉDECIN DES HÔPITAUX
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
OFFICIER DES PALMES ACADÉMIQUES
COMMANDEUR DU NICHAN EL IFTIKHAR

Nous les remercions du très grand honneur qu'ils nous ont fait en acceptant de siéger dans notre Jury de Thèse.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. MORETTI

PROFESSEUR DE MÉDECINE TROPICALE ET CLINIQUE DES MALADIES EXOTIQUES
MÉDECIN DES HÔPITAUX
MÉDECIN DES HÔPITAUX MARITIMES
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE 1939-1945
MÉRITE DE L'AFRIQUE NOIRE
CHEVALIER DE L'ÉTOILE D'ANJOUAN

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail et conseillé dans sa réalisation. En témoignage de gratitude pour l'enseignement que nous avons reçu et pour le très grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette Thèse.

INTRODUCTION

A l'occasion de deux cas de Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten observés dans le service de Monsieur le Professeur Bonnin, nous avons pensé pouvoir rassembler en une courte étude les notions essentielles concernant ce syndrome.

★ ★

En parcourant les travaux parus sur ce sujet, on est frappé par une certaine confusion touchant la définition même des faits décrits. Ceci nous a conduit à donner une large place aux descriptions clinique et anatomique du syndrome.

★ ★

Appartenant, au début de 1955, au service de Monsieur le Professeur Bonnin, nous avons pu y examiner et étudier les deux cas nouveaux de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten que nous rapportons ici.

Nous devons à l'obligeance et aux conseils de nos Chefs de Service d'avoir pu reproduire ces deux observations et d'en avoir fait le départ de notre thèse. Qu'il nous soit permis de leur renouveler ici notre gratitude.

★ ★

Les deux autres observations concernent deux nourrissons de quatre mois et demi atteints d'agénésie des voies biliaires.

Nous tenons à remercier Monsieur le Professeur Fontan, Monsieur le Professeur L. Pouyanne et Monsieur le Docteur Dabadie d'avoir bien voulu nous permettre de faire état de ces deux observations dans notre thèse.

* *

Après l'exposé de ces faits cliniques, nous avons essayé de dresser un tableau étiologique schématique et tenté de proposer une classification des cas décrits.

Cette synthèse nous a été facilitée par la découverte de deux faits inédits de clinique infantile dont l'un semble représenter une forme anatomo-clinique particulière du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

HISTORIQUE

Il faut remonter à 1833 pour trouver, dans la littérature, une observation de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

Quelques temps avant, en 1826, Ménière avait rencontré au cours de l'autopsie d'un malade de 45 ans, mort de méningite, « un canal veineux d'un calibre considérable établissant une communication facile entre la fin de la veine iliaque externe droite et le sinus de la veine Porte », canal veineux « qui continuait sa marche dans l'épaisseur du ligament suspenseur du foie et s'ouvrait dans le sinus de la veine Porte hépatique ». Il publia dans les « Archives de Médecine » ce protocole d'autopsie où il notait que, malgré l'importance du canal veineux, il n'existait pas de renflement variqueux dans les parois de l'abdomen.

En 1826 également, Manec avait observé et publié un cas analogue « mais ici — in Pegot — le tronc veineux montait, flexueux, vers l'ombilic où existait — visible sur la paroi abdominale — un *renflement veineux du volume d'une noix ;* de là, il se dirigeait le long du ligament suspenseur du foie et venait aboutir au sinus de la veine Porte ». A l'autopsie, il ne trouva pas d'obstacle à la circulation des veines du bassin. Manec ne signale ni souffle ni *thrill* perceptible au niveau du renflement veineux pariétal.

Pegot, véritable auteur de la première observation complète anatomo-clinique — simplement reprise par Cruveilhier en 1852 — mentionne sans donner de date que deux autres auteurs, Boyer et Severin, avaient précédemment observé des tumeurs variqueuses de l'abdomen. Et l'on doit à Séverin l'expression imagée de « tête de Méduse » employée

depuis : « La tumeur abdominale était — dit-il — formée de veines variqueuses entrelacées de manière que le bas-ventre ressemblait à une tête de méduse ».

Pegot publie donc en 1833 l'observation d'un homme de 48 ans, ancien soldat, chez qui existait une dilatation des veines abdominales sous-ombilicales « depuis les deux aînes et le pubis jusqu'à l'ombilic, où existait un *renflement du volume d'une orange* de moyenne grosseur et deux veines sous-ombilicales « flexueuses, peu gonflées, qui s'étendaient jusques au-dessus de l'appendice syphoïde. Cette tumeur variqueuse d'une teinte violacée, d'une consistance molle, était indolente ; *par l'auscultation on entendait un léger bruissement* qui n'était sensible qu'à l'ombilic ». Le malade qui avait reçu en 1813 « de violents coups de crosse de fusil sur l'abdomen » avait constaté en 1814 l'existence de ces varices abdominales. De 1814 à 1833 leur volume ne cessa d'augmenter. L'ancien soldat mourut en 1833 d'une « squirrhe du pylore provenant d'excès en tous genres et surtout en boissons alcooliques ». Pegot injecta le système veineux sus-ombilical et put ainsi suivre, à l'autopsie, le trajet du mélange de gélatine et de noir de fumée injecté. « Nous reconnûmes — dit-il — que le cordon noirâtre de la grosseur de l'artère crurale et situé le long du ligament suspenseur du foie, ... qui de l'ombilic se rendait au foie et venait aboutir au sinus de la veine Porte hépatique, était la veine ombilicale non oblitérée. Tout le système Porte était injecté de la même substance ». Pegot conserva la pièce anatomique en son entier après avoir noté en particulier : « le foie était sain ; il paraîssait plus petit que d'ordinaire ; la rate était double de son état normal ».

En 1852, Cruveilhier reprit ces éléments dans son « Anatomie Pathologique », reproduisit en une planche la préparation anatomique de Pegot et prolongea les réflexions étiopathogéniques de cet auteur par un commentaire dans lequel il accordait une identité nosologique propre au syndrome décrit. Il en faisait une affection du système veineux portal,

dont la persistance de la veine ombilicale après sa période normale d'oblitération représentait à ses yeux la lésion primitive. Le défaut d'apport du sang au foie, entraîné par la « fuite » ainsi créée, était responsable, selon lui, de l'atrophie hépatique observée.

A la même époque, Trousseau décrivit dans une de ses cliniques un syndrome semblable : « Sur la paroi abdominale... rampaient des veines d'un volume tout-à-fait anormal ». Il existait un léger murmure vasculaire perceptible au stéthoscope. Le doigt, appliqué sur l'une quelconque de (ces) veines, y percevait un frémissement analogue à celui qu'on observe sur les veines jugulaires d'un sujet anémique ».

Sur la demande de Trousseau, Sappey étudia l'anomalie veineuse présentée par cette malade et quatre autres cirrhotiques . Son étude l'amena à décrire une *veine para-ombilicale*, veinule porte accessoire dilatée que les anatomistes avaient jusque là prise pour la veine ombilicale non oblitérée chez l'adulte.

Toujours à la même époque, Bouillaud observa un cas semblable et nota, lui aussi, l'existence d'un souffle abdominal, mais ne crut pas pouvoir en discerner la cause ni l'origine avec certitude.

En 1877, Baumgarten entreprit de méthodiques recherches anatomiques et constata que chez l'adulte une portion juxta-hépatique de la veine ombilicale demeure perméable sur huit centimètres en moyenne. Il appela *Restkanal* ce segment non oblitéré dont Manec, Robin et Sappey avaient déjà affirmé l'existence. Les méthodes actuelles de porto-graphie ont permis de confirmer les dires de ces auteurs.

D'autres recherches anatomiques firent découvrir d'autres voies para-ombilicales semblables à celle de Sappey. Wertheimer découvrit en 1866 une veine centro-ombilicale pouvant constituer une communication porto-ombilicale. Mériel découvrit, en 1902, plusieurs autres veines accessoires.

Depuis Pegot, Trousseau et Bouillaud, les cliniciens n'avaient pas apporté de nouvelles observations. Durant cette période, on s'interroge sur l'origine des souffles perçus à l'auscultation de l'abdomen et de la base du thorax. On envisage une origine Cave, Porte, Coronaire, Splénique, anémique ; d'autres auteurs y voient la traduction d'un anévrysme artério-veineux.

En 1890 cependant, Picchini découvre une veine ombilicale perméable, à l'autopsie d'un sujet adulte qui avait présenté de son vivant un souffle veineux épigastrique.

En 1908, Baumgarten publie le cas d'un jeune malade de 16 ans présentant un syndrome d'hypertension portale avec une importante circulation veineuse sous-cutanée péri-ombilicale — mais sans souffle perceptible — ascite, splénomégalie, anémie et leucopénie. Apparue à la suite d'une opération de Talma, une thrombose des vaisseaux péri-ombilicaux dilatés, accompagnée d'hématémèse, entraîne la mort. Baumgarten pratique l'autopsie et constate une thrombose de la veine porte, une large veine ombilicale bien reconnaissable, une grosse rate, et un foie petit, mais dont l'étude macroscopique et microscopique ne permettent pas de conclure à une cirrhose. Baumgarten se trouvait en présence de l'ensemble pathogénique décrit par Cruveilhier cinquante ans plus tôt. Il pense comme lui que la lésion première est une anomalie du système veineux, entraînant secondairement une atrophie du foie ; mais il croit que l'anomalie causale n'est pas la persistance de la veine ombilicale, mais plutôt une *hypoplasie congénitale du système veineux Porte* dans son ensemble.

En 1914, Villaret étudie les phlébectasies sous-cutanées de la paroi abdominale, leur valeur séméiologique et les divers types de circulation collatérale sous-cutanée thoraco-abdominale.

Hanganutz emploie le premier, en 1921, le terme de « *Cirrhose* de Cruveilhier-Baumgarten » et cette dénomination, doublement inexacte de l'avis de tous les auteurs actuels, est

reprise dans de nombreuses publications des années suivantes. Nous renvoyons à la bibliographie pour leur énumération détaillée.

Raoul-Duval, en 1931, et Galibern, en 1935, consacrent leur thèse à la « *Cirrhose* de Cruveilhier-Baumgarten » et constatent que les cas publiés présentent de notables variations cliniques et que de grandes divergences d'opinion existent entre les auteurs. Le premier dénombre une quinzaine d'observations, dont dix avec vérification anatomique. Le second, quatre ans plus tard, passe quarante-deux cas en revue.

En 1942 paraît un travail important où Armstrong, Adams, Tragerman et Townsend consignent les caractéristiques des 55 cas rapportés dans la littérature et les classent en deux groupes :

— le plus important en nombre rassemble les exemples de de ce qu'ils nomment le *Syndrome* de Cruveilhier-Baumgarten ;

— un petit groupe de six cas auxquels ils croient pourvoir conserver le titre de *Maladie* de Cruveilhier-Baumgarten.

Depuis 1942, de nombreux articles ont été publiés un peu partout sur le Syndrome et il est impossible dès cette date, sauf dans le cadre d'une liste bibliographique, de citer tous les cas rapportés dont nous avons eu connaissance.

En 1954, Jahnke chiffre à 84 le nombre de cas dont il a examiné les descriptions, dont sept conformes à la description première de Cruveilhier et Baumgarten. Mais, après cette date, il est impossible de dénombrer les cas avec précision, car, dans ces dernières années, des techniques radiologiques nouvelles ont permis d'élargir le débat.

A la lumière des résultats de la portographie per-opératoire, de la Splénographie transcutanée et des méthodes d'opacification radiologique post-mortem, des auteurs comme Caroli, Paraf et Schwarzmann, ont pu replacer les éléments anatomo-cliniques du syndrome dans le cadre des *Shunt* spon-

tanés porto-caves décrits par eux. Utilisant des méthodes semblables, Santy, Marion, Fauvert, Hartmann et Vigneron, Léger en France, Dogliotti, Abeatici et Campi en Italie, publient des cas nouveaux et font nettement apparaître la fréquence des formes latentes décelables par ces examens paracliniques.

Remarquons cependant que la Clinique seule a permis de déceler les deux cas observés à l'Hôpital Saint-André de Bordeaux et publiés en 1955 par MM. Bonnin, Moretti, Benelli et Staeffen.

* * *

En terminant cette enquête historique, nous rendons justice au premier auteur oublié en citant ici cette phrase de Pegot : « L'avenir prouvera — concluait-il en 1835 — que cette anomalie n'est pas aussi rare qu'on le pense ». Plus de cent ans après, les méthodes modernes d'angiographie n'ont fait que confirmer sa pensée.

CHAPITRE I

DESCRIPTION CLINIQUE

Le Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten est cliniquement défini par l'existence d'un *réseau veineux sous-cutané abdominal anormalement dilaté sur le trajet duquel un souffle, parfois accompagné de thrill, est perceptible.*

Nous bornons la définition clinique aux signes les plus constants, mais il nous semble utile d'énoncer aussi ceux qui le sont moins.

L'état actuel des connaissances concernant ce syndrome est exposé à de futurs remaniements sous l'influence des résultats des explorations angiographiques. Il nous a donc paru utile de faire une place aux explorations paracliniques sans lesquelles l'étude du syndrome ne peut être complète.

Nous étudierons donc successivement : l'aspect clinique de la circulation veineuse abdominale, le souffle, le thrill ; puis les signes moins constants : Splénomégalie, Ascite, Anémie avec leucopénie et éosinophilie. Enfin, nous signalerons l'intérêt des signes fournis par les explorations paracliniques.

1°. — LE RESEAU VEINEUX ABDOMINAL

Il est constitué par de véritables varices sur la paroi abdominale et thoracique. Leur aspect est celui des mêmes formations observées au niveau des membres inférieurs. Leur trajet est sinueux et la topographie en est assez particulière : Tous ces systèmes variqueux, en effet, sont centrés par la région ombilicale. Dans plus de la moitié des cas, il s'agit d'un cordon ombilico-xyphoïdien, vertical et médian, composé d'une ou plusieurs veines grossièrement parallèles entre elles. D'autre fois, l'aspect est différent : les veines sont situées dans la région sous-ombilicale ; généralement, leur direction est alors celle d'un ligne joignant l'ombilic aux plis inguinaux. Elles peuvent exister d'un seul ou des deux côtés. Dans quelques cas, notamment l'observation princeps de Pegot, il existe de véritables paquets variqueux pelotonnés sur eux-mêmes. Pegot décrit un ensemble de veines « allant des deux aînes et du pubis à l'ombilic, en forme de triangle à base inférieure ».

Souvent existe en un point, généralement voisin de l'ombilic, une tumeur variqueuse plus importante d'ou semblent diverger les cordons flexueux sous-cutanés. Cet aspect divergent a fait donner par Séverin le nom de *Tête de méduse* au réseau veineux en relief. La tumeur qui le centre peut atteindre le diamètre de 6 centimètres (cas 2 d'Armstrong). Elle présente parfois une teinte bleutée lorsque le revêtement cutané est mince. Dans d'autres cas, la paroi est très résistante et permet les ponctions sans aucun danger de déchirure.

Ces ponctions pourraient permettre des prises de sang portal pour études physico-cliniques de la digestion et des maladies du foie et de la rate en particulier, sous réserve d'une vérification radiographique de l'origine du sang. On a pu prendre cette tumeur variqueuse pour une hernie, mais l'auscultation, la palpation et l'absence d'impulsion nette à la toux doivent faire éviter cette erreur. La consistance de la dilatation variqueuse est mollasse, et c'est souvent à son niveau que le doigt peut percevoir la sensation de thrill.

Une compression digitale exercée en différents points du réseau permet, par la turgescence obtenue en amont et l'affaissement des veines en aval, de déterminer le sens du courant sanguin. Une aiguille, introduite à ce moment dans la lumière des veines dilatées, et reliée à un manomètre de Claude, indique une pression veineuse nettement augmentée en amont de la compression, revenant au chiffre initial dès qu'on cesse la pression. Cette technique permet également l'exploration per-opératoire du débit relatif des différents troncs veineux au cours des interventions de dérivation.

2°. — LE SOUFFLE ET LE THRILL

En un ou plusieurs points du réseau veineux, l'auscultation révèle un souffle. Le doigt, posé sur certaines portions du relief veineux, perçoit une sensation de Thrill.

★ ★

Le siège du souffle est très variable. On peut le percevoir au niveau de la tumeur veineuse péri-ombilicale, dans la région épigastrique, au-dessus de l'ombilic, ou bien à la fois au-dessus et au-dessous. L'étude des observations montre que le siège de prédilection est la ligne ombilico-xyphoïdienne :

Sur les 55 cas rassemblés par Armstrong, il a noté un siège épigastrique dans 26 cas, ombilical dans 14, à la fois épigastrique et ombilical dans 19 ; le souffle siégeant seulement huit fois dans une autre région de l'abdomen.

On a comparé le son entendu à un « bruit de diable », de « moulin », de « chute d'eau », de « rouet ». Sur l'intensité de ce bruit, que Trousseau nommait « Sussurus », l'accord n'est pas absolu : certains rapportent un « bruit doux et léger », d'autres l'ont trouvé très intense, violent même. Dans les deux occasions où nous avons pu ausculter personnellement de tels souffles, nous avons perçu dans un cas un souffle d'une grande intensité, véritable « bruit de tunnel », alors que dans l'autre cas le souffle, bien que très nettement audible, était bien moins fort.

On peut utiliser indifféremment une stéthoscope à membrane ou en bois, mais on doit faire varier la pression exercée par l'appareil pour rechercher le maximum d'intensité. Cependant, il suffit de poser l'appareil, sans pression, pour déjà percevoir très nettement le bruit.

Le souffle est *continu*. Ce caractère est constant en l'absence de toute intervention externe. En effet, on cesse de l'entendre, ou du moins il diminue d'intensité, si on exerce une pression digitale sur un point — qu'il faut rechercher — des trajets veineux.

Certains auteurs ont enregistré des phonogrammes et ceci a permis d'affirmer ce que la clinique laissait déjà prévoir, à savoir l'existence d'un *léger renforcement diastolique et surtout inspiratoire*. Notons en passant que ce renforcement inspiratoire n'existe pas lorsque le souffle est perçu dans le territoire sous-ombilical.

De même, lorsqu'on demande au malade de « pousser » sur sa glotte fermée, les caractères du souffle changent. Dans un des cas rapportés ici, cette manœuvre déterminait, en même temps qu'une hausse de pression enregistrée au manomètre, une augmentation impressionnante de la tonalité du souffle qui rappelait alors le bruit d'un liquide chassé avec force dans une conduite trop étroite.

Dans le même cas, la compression, prolongée une vingtaine de secondes, provoquait une tendance lipothymique très nette ; le malade « manquait d'air », selon son expression et nous demandait instamment de retirer nos doigts de sa poitrine. Nous verrons par l'étude anatomique du syndrome que cette manœvre rappelle la « manœuvre de Terrier » dans les anévrysmes artério-veineux.

Le souffle ne se propage pas latéralement mais, dans certains cas, on peut continuer à l'entendre en promenant le stéthoscope le long du trajet veineux. C'est ainsi que dans le cas, le plus fréquemment rencontré, de veine médiane xyphoombilicale, le souffle peut être perçu de l'ombilic à l'appendice xyphoïde et même au-delà, au niveau des veines serpentant sur le gril costal.

Ce souffle ne doit pas être confondu avec :

1°) - le souffle diastolique de l'Insuffisance Aortique.

Le siège peut en être le même mais le caractère uniquement diastolique joint aux signes classiques d'accompagnement de l'Insuffisance Aortique permettra de les différencier (Galibern).

2°) - le roulement diastolique du Rétrécissement Mitral.

Ils diffèrent par la chronologie diastolique du second, le renforcement pré-systolique du frémissement cataire qui l'accompagne et les signes cliniques et radiologiques du Rétrécissement mitral.

3°) - le souffle des anévrysmes artério-veineux.

Même intensité, même continuité. Le renforcement est

ici systolique, mais les anévrysmes artério-veineux dont le souffle est audible dans cette région, sont accompagnés d'un ensemble de signes généraux importants. Ceux-ci et l'élargissement de la pression différentielle sont de bons éléments de différenciation.

★ ★ ★

Le Thrill fait lui aussi partie du syndrome mais l'étude des observations montre qu'il est moins constant que le souffle. On le trouve dans la moitié des cas environ. Armstrong a compté 24 cas de thrill pour 44 cas de souffle caractérisé. On le perçoit, sensation tactile de frémissement sous la pulpe du doigt, dans les régions où s'entend le souffle en règle générale. Il convient de remarquer que la pression exercée par le doigt doit être progressive et variable. Ce n'est que sous une certaine pression, parfois très légère, que la pulpe du doigt perçoit le frémissement recherché.

3°. — SPLENOMEGALIE ET ASCITE

Ces deux signes sont inconstants.

On trouve la Splénomégalie dans trois cas sur cinq environ. 31 fois sur les 55 cas d'Armstrong, recueillis en 1942. Nous avons constaté une proportion à peu près identique dans les observations plus récentes que nous avons pu consulter. Par contre, on ne relève aucune unité dans les compte-rendus histologiques rapportés : aspect normal, fibrose, fibro-adénie, rate de stase chronique.

Quant à la présence d'une ascite, Armstrong et ses collaborateurs l'ont notée dans 15 cas sur 55, faible proportion en rapport avec la nature anatomique du syndrome et son étiologie.

4°. — ANEMIE, LEUCOPENIE ET EOSINOPHILIE

La proportion est, ici encore, plus faible : l'anémie a été relevée 13 fois sur 55, la leucopénie dans 10 cas. Mais la relative fréquence de cette altération de la formule sanguine ne permet pas de la passer sous silence. La même remarque s'applique à l'éosinophilie.

5°. — LES EXPLORATIONS PARACLINIQUES

La spléno-portographie transcutanée et la portographie peropératoire ont récemment élargi nos perspectives cliniques concernant le syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Les clichés publiés jusqu'ici, d'un intérêt plus grand en la matière que les simples investigations cliniques, sont cependant trop peu nombreux pour qu'une enquête iconographique permette de dresser une schématisation des différents aspects possibles. Nous pensons que, d'ici quelques années, l'accumulation des clichés permettra cette synthèse, en même temps qu'elle révèlera la proportion importante des formes latentes du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Les documents radiologiques montrent les différentes dispositions anatomiques que nous

décrivons dans les pages suivantes. Ils ont donc confirmé et complété les recherches des anatomistes sur ce sujet. Les lésions vasculaires sont « visualisées » et ceci a permis d'orienter le diagnostic de l'affection dans un sens moins théorique. Complétées ensuite par les explorations manométriques per-opératoires, les explorations radiologiques ont permis de porter avec plus de précision l'indication opératoire dans les cas où une intervention est nécessaire.

CHAPITRE II

DESCRIPTION ANATOMIQUE

A quoi correspond, du point de vue anatomique, l'ensemble clinique que nous venons d'étudier ?

Le fait anatomo-physiologique essentiel est l'existence dans tous ces cas d'un *shunt porto-cave*, d'un « *déroutage* » *du cours normal du sang de la veine Porte par des anastomoses pathologiques à destination Cave*. Le sang portal, ne pouvant plus suivre son trajet porto-sus-hépatique sous l'influence des causes diverses étudiées plus loin, va emprunter des dérivations de secours qui lui permettent de contourner l'obstacle. Ce *Shunt* peut dans certains cas avoir une portion de son trajet au niveau de la paroi abdominale ; si le débit est suffisant, le réseau veineux devient apparent, un souffle y est audible, un thrill est perçu ; on est en présence d'un syndrome clinique de Cruveilhier-Baumgarten.

Plusieurs éléments peuvent varier : la nature de l'obstacle, son siège sur le réseau veineux abdominal profond, les possibilités anatomiques offertes au sang portal, le stade de développement auquel naît l'obstacle organique *primum movens* des remaniements anatomiques.

Le sang portal, gêné, court vers la paroi abdominale en empruntant plusieurs voies possibles.

La veine ombilicale, persistant après la période normale de son oblitération, vers la huitième semaine de la vie, représente une de ces voies. Nous rappelerons en quelques mots son embryologie.

D'autres voies porto-pariétales sont possibles. Elles ont été depuis longtemps bien étudiées par les anatomistes. Nous en ferons un énoncé schématique.

Puis, après avoir défini les voies qui canalisent le sang de la profondeur vers la paroi, nous étudierons le réseau pariétal qui le reçoit. Nous verrons que la dilatation des canaux qui constituent normalement le plan veineux pariétal superficiel entraîne, dans certaines circonstances les aspects cliniques décrits.

Étude des voies de dérivation veineuse utilisées au cours du Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten

---

A — *DE LA VEINE PORTE AU RESEAU PARIETAL*

Le sang peut emprunter plusieurs voies de suppléances joignant la branche gauche de la Veine Porte au réseau veineux pariétal.

— La veine ombilicale restée perméable.

— Les plexus veineux para-ombilicaux.

Il est utile de rappeler en quelques mots l'embryologie de ces vaisseaux.

1°. — EMBRYOLOGIE DE LA VEINE OMBILICALE

Au début du développement de l'embryon, le système des deux veines vitellines et celui des deux veines ombilicales convergent et se jettent dans le sinus veineux. Puis la portion de ces veines la plus proche du sinus se divise en un réseau capillaire très fourni. Cette transformation se produit aux dépens des veines ombilicales et vitellines gauches surtout, car les veines droites s'atrophient. En même temps le foie se

développe dans le *septum transversum*. Le système Porte se forme ensuite et vient se raccorder au réseau capillaire du foie ; mais le sang maternel évite toujours l'ébauche hépatique et passe de la veine ombilicale vers le cœur embryonnaire par la voie du canal d'Arantius. La veine ombilicale communique également avec la branche gauche de la Veine Porte fonctionnellement inactive. Il existe donc un *Shunt* spontané, à destination de la veine cave inférieure, qui permet au sang de court-circuiter le foie du fœtus. Après la naissance, le sang ne suit plus ce trajet direct et doit passer à travers le foie ; le canal d'Arantius s'oblitère et se transforme en un cordon fibreux, le *ligamentum venosum*. D'autre part, la veine ombilicale s'atrophie graduellement et devient elle aussi un cordon fibreux ; *vers la sixième ou la huitième semaine de la vie, cette oblitération est normalement terminée.* Le vestige fibreux de cette veine constitue le *ligamentum teres* qui court dans l'épaisseur du bord libre — ligament rond — du ligament falciforme. Dans la plupart des cas, l'évolution fibreuse ne se produit pas sur toute la longueur de la veine ombilicale. Elle reste perméable dans sa portion juxta-hépatique et forme alors chez l'adulte un canal veineux borgne que Baumgarten a appelé le *Restkanal*. Après une étude portant sur 60 dissections dirigées en ce sens, il lui a attribué une longueur de 6 à 8 centimètres de moyenne. Sappey et Robin, qui avaient noté avant lui cette persistance partielle, évaluaient à 3 ou 4 centimètres la longueur de ce cul-de-sac de la veine ombilicale. Les méthodes actuelles de portographie ont permis de confirmer ces recherches anatomiques.

Dans certains cas, la veine ombilicale reste perméable sur toute sa longueur et constitue, par sa jonction avec les veines de la paroi abdominale tributaires des systèmes caves inférieur et supérieur, une voie de dérivation porto-cave possible.

2°. — LA PERSISTANCE DE LA VEINE OMBILICALE CHEZ L'ADULTE

Cette particularité anatomique a été signalée par quelques auteurs et affirmée par eux après étude histologique. Il s'agit d'un vaisseau de calibre important prenant naissance au niveau de la branche gauche de la veine porte. Caroli a donné récemment quelques précisions sur cet abouchement à la suite de ses observations portographiques :

« La branche gauche de la veine porte affecte deux types principaux : Tantôt, après avoir amorcé sa crosse, elle se dirige, rectiligne, jusqu'à la pointe du lobe gauche. *Plus souvent* la veine porte gauche, sans réduire son calibre, décrit une crosse complète pour se porter en bas et en avant ... où elle se constitue *à plein canal* avec l'extrêmité distale restée perméable de la veine ombilicale ». C'est-à-dire, avec le *Restkanal* de Baumgarten, et bien entendu, avec la veine ombilicale elle-même si elle est restée perméable sur toute sa longueur. Ces conclusions portographiques rejoignent les constatations de Brittana, Visineanu et Salomon qui trouvèrent la même disposition à l'autopsie d'un sujet porteur d'un syndrome de Cruveilhier-Baumgarten depuis sa naissance.

De la branche gauche de la veine porte, la veine ombilicale suit le bord libre du ligament falciforme et rejoint, dans la région ombilicale, le réseau veineux pariétal.

Armstrong a publié la microphotographie de la veine ombilicale trouvée chez un de ses deux malades. Il note que l'aspect histologique est semblable à celui que l'on peut observer au moment de la naissance (aspect décrit par Meyer). Macroscopiquement cette veine mesurait 23,5 centimètres de long pour un diamètre de deux centimètres. La veine ombilicale présentait le même diamètre dans l'observation de Puig et Galibern, 16 millimètres dans celle de Bamberger, le même

diamètre que la veine porte elle-même dans l'observation de Figuerido. Pegot lui attribue la « grosseur de l'artère crurale », et Eppinger celle du petit doigt.

3°. — LES AUTRES VOIES PORTO-PARIETALES : PLEXUS VEINEUX PARA-OMBILICAUX

Ces veines ou plexus veineux, d'un calibre très modeste à l'état normal, se trouvent très dilatées au cours du Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

a) - *La veine Para-Ombilicale de Sappey*

Elle naît de la branche gauche de la veine porte et va, comme la veine ombilicale, se jeter dans le système veineux pariétal, mais en courant à la surface du ligament falciforme, parallèlement au cordon fibreux de la veine oblitérée.

Au cours de l'autopsie de notre second malade, nous avons trouvé une telle veine para-ombilicale ainsi que le cordon fibreux nettement différencié. Nous donnons à la suite de l'observation le compte-rendu des examens histologiques pratiqués sur des fragments de ces deux formations anatomiques.

Comme dans ce cas, beaucoup d'observations citent une veine para-ombilicale, bien différente de la veine ombilicale. Lutembacher en cite une de un centimètre de diamètre. Rolleston l'a trouvée de la grosseur du petit doigt. Jahnke, au cours d'une intervention destinée à établir une anastomose porto-cave dans deux cas de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten, à découvert chaque fois une veine para-ombilicale. Dans l'un « le thrill pouvait être noté dès l'abdomen » et, dans l'autre, « la large veine para-ombilicale, de 1,5 centimètre de diamètre, courait parallèlement au *ligamentum teres* et en divergeait environ trois centimètres avant la paroi abdominale ».

b) - *La veine de Burow*
ou « veines intercalaires de Baumgarten »

Elles prennent naissance au niveau du cul-de-sac du *Rest-kanal* et cheminent *sous* le péritoine du ligament falciforme. Ce caractère permet de les différencier des précédentes.

c) - *La veine centro-ombilicale de Wertheimer*

Après étude histologique du cordon fibreux de la veine ombilicale oblitérée, Wertheimer découvrit dans la plupart des cas un fin canal veineux courant au sein du tissu conjonctif. Ce vaisseau, dans certaines circonstances de pression, peut se dilater et devenir la veine centro-ombilicale empruntée par l'anastomose porto-cave. L'aspect de cette veine, reproduit par Wertheimer, est semblable à celui que nous avons trouvé sur la coupe du cordon fibreux de l'observation n° 2.

d) - *Les veines de Mériel*

Il arrive que ces différentes veines coexistent chez le même individu. Visineanu en donne un exemple, vérifié à l'autopsie, où il a trouvé six veines courant parallèlement. Elles peuvent alors échanger de courtes anasmotoses que Mériel a mis en évidence.

B. — *LE RESEAU VEINEUX PARIETAL*

Les divers vaisseaux que nous venons d'énumérer viennent s'y jeter. Il est centré schématiquement par le système veineux ombilical et peut être divisé schématiquement en deux plans :

— un plan profond, sur la face postérieure de la paroi abdominale et thoracique ;
— un plan superficiel, sur sa face antérieure, sous-cutanée.

Toutes les veines qui le constituent peuvent se trouver dilatées au cours du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten, mais seules les veines situées dans le plan superficiel sont visibles cliniquement, alors que les dilatations profondes ne peuvent être mises en évidence que par opacification radiologique. Leur importance séméiologique est donc minime.

1°. — LE PLAN PROFOND

Il est constitué par cinq systèmes principaux :

— les veines intercostales.

— les veines mammaires internes courant sous le gril costal.

— les veines costo-axillaires.

— les veines épigastriques profondes supérieures et inférieures, joignant derrière les grands droits de l'abdomen les veines fémorales aux veines mammaires internes.

— la veine para-ombilicale xyphoïdienne profonde, unissant les plexus veineux para-ombilicaux aux plexus xyphoïdiens.

Toutes ces veines ont été retrouvées à l'autopsie de malades porteurs d'un syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Certains auteurs ont publié des photographies de préparation anatomique et Armstrong joint à ses observations un cliché où l'on reconnaît la veine para-ombilicale xyphoïdienne profonde et les veines épigastriques inférieures profondes.

2°. — LE PLAN SUPERFICIEL

Il comprend, de chaque côté de l'abdomen, six troncs veineux, longitudinaux et parallèles entre eux.

— la veine sous-cutanée abdominale interne de Sappey.

— la veine sous-cutanée abdominale moyenne de Sappey.

— la veine sous-cutanée abdominale externe, décrite également par Sappey.

— les veines mammaires externes qui vont s'aboucher dans les troncs d'origine de la veine cave supérieure.

— la veine thoraco - hypogastrique longue superficielle qui constitue une anastomose très importante.

— Enfin, la veine médiane xyphoïdienne superficielle qui joint sur la ligne médiane le riche réseau péri-ombilical aux plexus xyphoïdiens et aux veines du réseau thoracique profond.

Tous ces vaisseaux, dilatés, ont fait l'objet de descriptions et de reproductions dans la littérature. Notre cliché de la page 53 représente la dilatation d'une veine médiane xyphoïdienne superficielle.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS

Les deux premières observations que nous joignons à cet exposé concernent deux malades hospitalisés au début de 1955 à l'Hôpital Saint-André de Bordeaux. L'un et l'autre sont des cas typiques de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten, avec hypertension portale secondaire chez l'un à une pyléphlébite, chez l'autre à une cirrhose.

Depuis la publication de ces deux cas, en Novembre 1955, un des malades a dû être hospitalisé de nouveau pour un épisode aigu de la même affection.

Nous rapportons ces faits plus récents qui éclairent et confirment les conclusions établies un an auparavant dans le Service de Monsieur le Professeur Bonnin.

* *

La troisième observation concerne une forme anatomo-clinique particulière du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten chez un enfant de quatre mois et demi atteint d'agénésie des voies biliaires. Elle comporte le critère essentiel du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten d'origine congénitale : la persistance de la veine ombilicale après sa date d'oblitération naturelle, avec réseau veineux pariétal profond dilaté. Les constatations histologiques de fibrose hépatique et de stase splénique que nous rapportons complètent le tableau anatomo-clinique.

Nous pensons que cet ensemble de faits nouvellement décrits constitue une forme particulière du Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten, d'origine congénitale, au même titre que l'ensemble clinique décrit sous le nom de « *Maladie de Cruveilhier-Baumgarten* ». Dans les deux formes, il s'agit d'une anastomose porto-cave par hypertension portale, empruntant la veine ombilicale. Mais dans la « *Maladie* » la malformation causale serait une hypoplasie vasculaire du lit portal, alors que dans le cas présent, l'hypertension est entraînée par une gêne provenant de la fibrose hépatique d'origine biliaire.

Il s'agit d'une forme étiologique de peu d'importance, étant donné sa rareté et sa terminaison fatale en règle générale, mais qui semble présenter un réel intérêt anatomo-physiologique.

* *

La quatrième observation, qui concerne un enfant du même âge, atteint de la même malformation, fait état d'une constatation opératoire très remarquable.

Sa grande ressemblance avec le cas précédent nous a incité à la rapporter et à tirer quelques remarques de leur confrontation.

OBSERVATION I

Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten typique secondaire à une hypertension portale d'origine pré-hépatique par pyléphlébite.

★ ★

Alber P.., cultivateur, 53 ans, se présente fin décembre pour des douleurs épigastriques récemment apparues. Le début, fort précis, remonte à quelques jours. Brusquement, le malade est arrêté dans sa marche par une douleur épigastrique continue, très profonde, très intense, coupant la respiration et s'accompagnant d'un grand frisson. Cette grande douleur disparaît en quelques heures, laissant après elle un endolorissement épigastrique bien différent, superficiel, immédiatement sous-cutané. Cet endolorissement persiste. L'interrogatoire précise par ailleurs, et les habitudes éthyliques (trois litres de vin par jour), et les petits signes nerveux et digestifs qui lui font cortège.

A l'examen de l'abdomen, circulation collatérale, surtout épigastrique et médiane avec, au-dessus et à gauche de l'ombilic, une dilatation varicoïde importante, saillante, du volume d'une noix (fig. 2, page 53). Le tronc veineux principal suit un trajet médian, de la région ombilicale à l'appendice xyphoïde, et se continuant au-devant du sternum jusqu'au **manubrium** par une veine plus étroite.

Au niveau de cette varice, on perçoit, pour une certaine pression du doigt, un Thrill que l'auscultation retrouve sous forme d'un souffle continu, intense.

On entend également le souffle au niveau du tronc veineux ombilico - xyphoïdien. Par ailleurs, on constate que l'oblitération du tronc principal veineux par pression du doigt en un point de son trajet fait disparaître complètement le bruit, en même temps que le malade présente rapidement (15 à 20 secondes en moyenne) un état lipothymique. L'indice tensionnel artériel a été mesuré à plusieurs reprises à l'oscillomètre de Pachon et montre une nette diminution d'amplitude pendant que s'exerce la pression digitale (Elle baisse de huit unités à trois et demi ou quatre en moyenne). Cette manœuvre permet aussi de préciser le sens du courant sanguin qui coule ici de bas en haut. L'effort — le malade « poussant » sur sa glotte fermée — augmente notablement l'in-

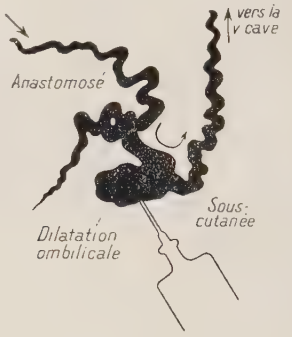


Schéma de la fig. 1 bis.

tensité du souffle qui disparaît brusquement au moment où le malade libère sa respiration, pour réapparaître avec son intensité habituelle quelques secondes après.

Par ailleurs, gros foie ferme et sensible ; rate largement percutable et palpable à deux travers de doigt sous le rebord costal. L'exploration fonctionnelle hépatique montre des altérations discrètes :

Thymol : 18°.
Floculation : +.
Hanger : + + +.
Kunkel : 60°.
Cholestérol total : 2,20.
Cholesterol estérifié : 1,40.

L'électrophorèse du sérum, pratiquée à plusieurs reprises, décèle une hypoprotéinémie avec diminution du rapport sérine-globuline par légère baisse des albumines et des β globulines et par une

Fig. 1. Malade de l'Observation I. *Fig. 1 bis.*

Images de varices œsophagiennes
Deuxième dérivation porto-cave chez ce malade

L'opacification directe du sac variqueux para-ombilical rend visible une partie de l'anastomose porto-cave (*cf. schéma*).

augmentation des α 1, α 2 et surtout γ globuline. La ponction biopsie du foie indique une absence totale de fibrose avec signes cytologiques d'épuisement cellulaire, sans stéatose, semblant succéder à un stade d'hyperfonctionnement. Notons une très légère anémie normochrome à 4.600.000, une leucocytose à 8.000, avec éosinophilie constante, allant sur un hémogramme, jusqu'à 12 %.

Etat radiologique normal du cœur et des poumons. L'électrocardiogramme est normal et ne subit pas de modification lorsqu'on comprime au doigt le tronc veineux principal sous-cutané. Signes radiologique de varices œsophagiennes (fig. 1, page 51).

Les caractères de début brutal, douloureux, de cette affection joints à l'innocence présumée du foie, font évoquer une thrombose portale, probablement extra-hépatique. Il s'agit d'un **shunt** porto-cave sous-cutané se présentant sous l'aspect de varices ombilico-xyphoïdiennes, avec souffle et thrill. Le diagnostic de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten est alors porté.

La possibilité d'une thrombose portale est encore accusée par le fait que deux splénoportographies transpariétales n'obtiennent pas l'opacification du tronc spléno-portal, bien que la rate, nettement hypertrophiée, ait été opacifiée, ainsi que le début de la veine splénique. Mais l'injection directe du sac variqueux sus-ombilical rend visible une partie de l'anastomose porto-cave (fig. 1 bis). Cette manœuvre a eu lieu en période post-prandiale, ce qui permet, par l'étude du sang prélevé, d'affirmer que celui-ci est bien du sang portal, post-intestinal. La pression, mesurée à plusieurs reprises dans le sac variqueux sus-ombilical est de 12 centimètres d'eau. L'interruption du courant anastomotique par pression digitale en aval fait rapidement monter la tension à 25 centimètres d'eau. Le chiffre tensionnel dans l'anastomose, voisin de la pression portale normale ne doit pas faire illusion ; il représente probablement la pression portale, mais dégradée par les goulots et méandres de l'anastomose.

En décembre 1955, un an après le premier épisode, un accès identique amène le malade au pavillon des urgences. Le tableau de choc, avec douleur abdominale aiguë apparue brutalement, contracture de l'épigastre et de l'hypochondre droit, vomissement, chez un malade difficilement interrogeable, oriente le diagnostic vers une urgence abdominale et l'intervention est décidée. Le siège de l'incision ne permet pas d'éviter quelques éléments du réseau veineux abdominal et une hémorragie assez importante doit être jugulée par de nombreuses ligatures. Le chirurgien constate l'existence d'une **veine, grosse comme le pouce, située dans le ligament falciforme.** Il ne trouve pas d'ulcère perforé, mais une ascite louche et un purpura généralisé, intestinal et mésentérique, accompagné de petites ecchymoses et hématomes sous-péritonéaux.

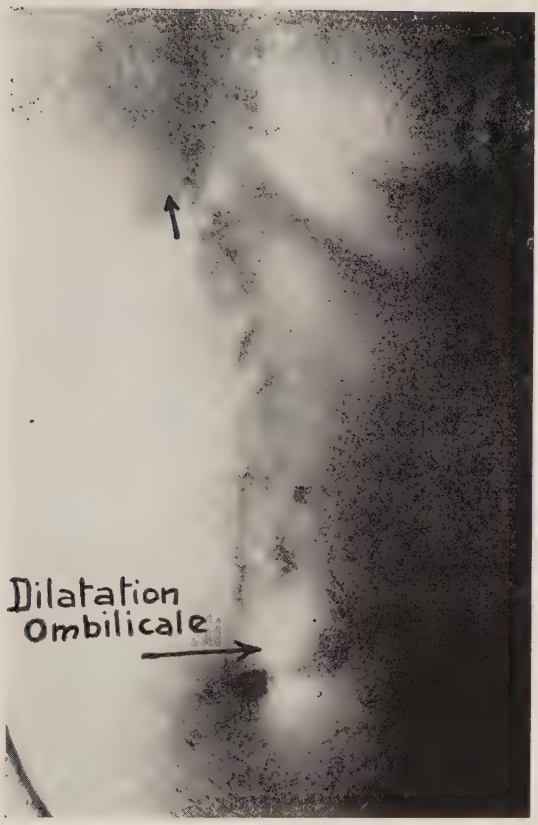


Fig. 2. — Malade de l'Observation I.

Hypertension portale par pyléthrombose avec Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. C'est au niveau de la dilatation ombilicale et du trajet veineux sus-jacent que le souffle et le thrill sont perçus.

Un mois et demi après, le malade fut transéaté dans un service de médecine. A ce moment, il constitua en quelques jours un tableau d'œdème très important des membres inférieurs, accompagné d'une ascite de moyenne abondance. Les explorations hépatiques pratiquées à nouveau ne montrèrent qu'une très légère atteinte hépatique. Brusquement, sans cause apparente, l'ascite diminua et disparut complètement en une semaine.

Le malade demanda alors à sortir de l'hôpital, où il n'a pas été hospitalisé depuis. Sans domicile fixe, il n'a pu être retrouvé et nous ignorons son état actuel.

Rétrospectivement, ce second épisode nous semble évoquer la possibilité d'une seconde poussée de pyléphlébite donnant ce syndrome douloureux intestinal d'apparition brutale. L'ascite et l'œdème qui ont suivi quelques temps après pourraient peut-être être expliqués par une extension du processus abdominal thrombosant aux veines du **shunt** lui-même. La disparition anormalement rapide de ces deux symptômes marquant la rétrocession de la thrombose spontanément ou sous l'influence de la thérapeutique anti-infectieuse d'appoint.

OBSERVATION II

Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten typique secondaire à une hypertension portale d'origine hépatique par cirrhose. A l'autopsie, découverte d'une volumineuse veine para-ombilicale de Sappey.

★ ★

Un tonnelier de 62 ans, Louis M.., grand éthylique, entre dans le service en coma hépatique complet avec signes nerveux et hémorragiques graves, sur cirrhose atrophique avec ascite. Un réseau épigastrique, sous-cutané, médian, dessinant un relief discontinu dont la direction générale est ombilico-xyphoïdienne est noté. Mais surtout le déplissement et la saillie de l'ombilic semblent ici le fait d'une tumeur veineuse, du volume d'une grosse bille, dont la paroi très mince, est bleutée. Au niveau de ce varicomphale, thrill et souffle sont perçus.

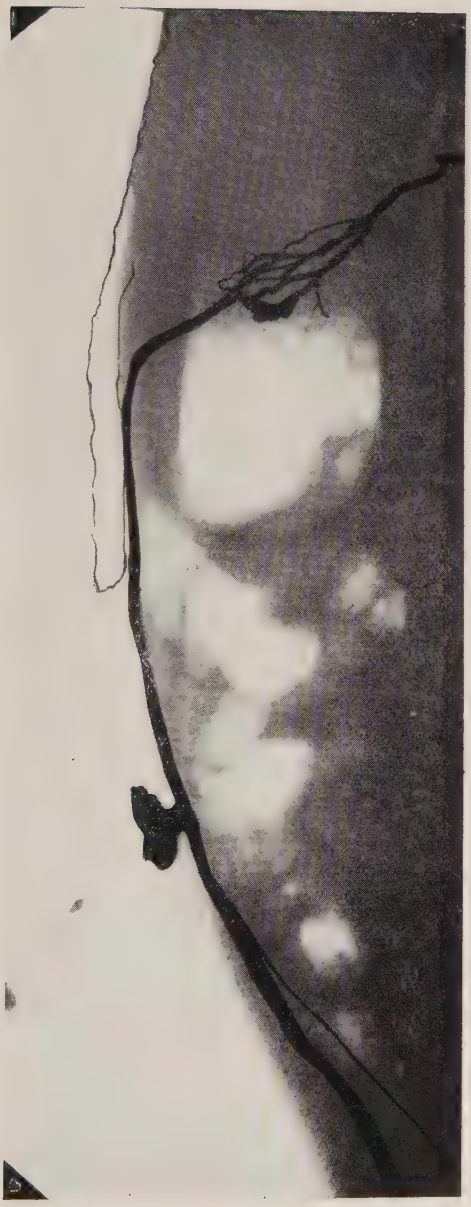
Exploration fonctionnelle hépatique :

Thymol : 25°.
Floculation : + + +.
Hanger : + + + +.
Kunkel : 80°.
Urée : 2 gr.
R.A. : 29 volumes.

Electrophorèse des protides : Protéinémie globale normale, mais inversion du rapport Sérine-Globuline due à une forte diminution

Fig. 3. — Malade de l'Observation II.

Hypertension portale cirrhotique avec Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten (Autopsie). Laparotomie para-médiane droite. La sonde cannelée désigne et cathétérise l'anastomose para-ombilicale. Celle-ci est incluse dans le ligament falciforme. On aperçoit le foie cirrhotique clouté.



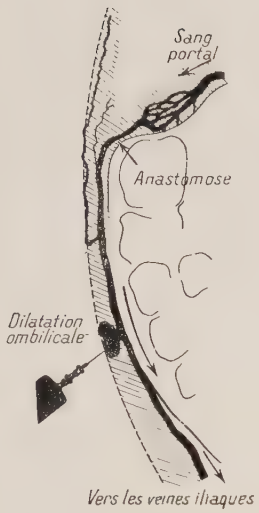


Schéma de la fig. 4.

Fig. 4.

Malade de l'Observation II.

Hypertension portale cirrhotique avec Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Opacification post-mortem montrant la quasi totalité du trajet anastomotique. Cliché de profil *(cf. schéma)*.

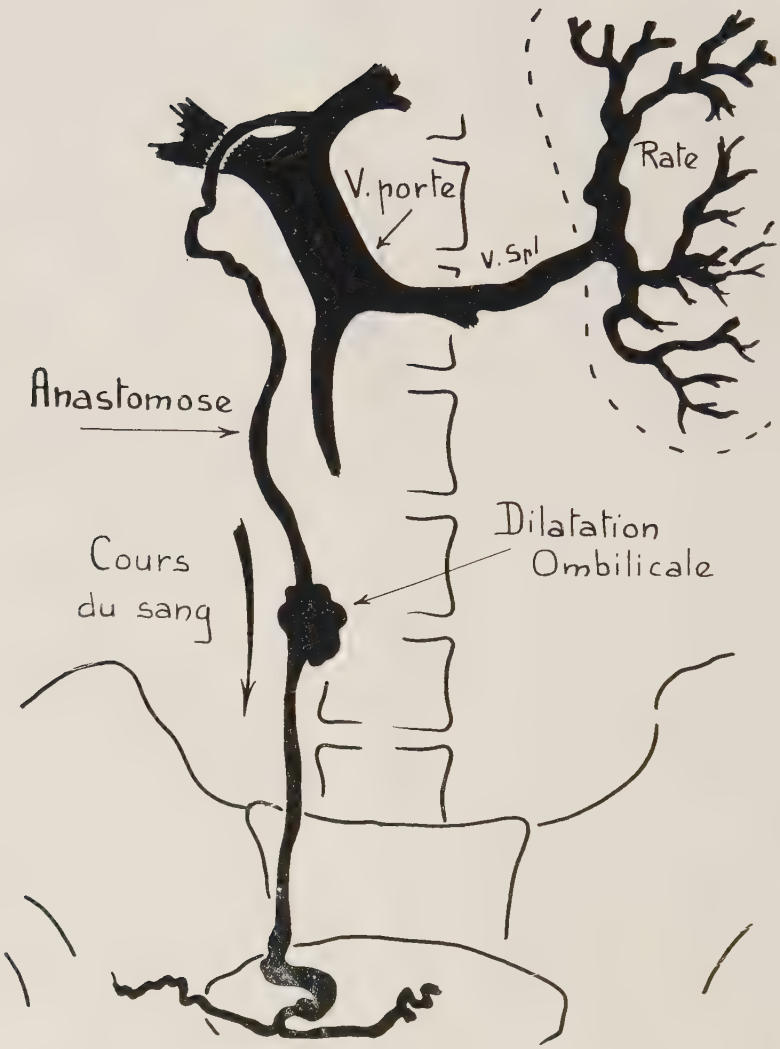


Schéma de la fig. 5.

Fig. 5. — Malade de l'Observation II.

Hypertension portale cirrhotique avec Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Opacification post-mortem montrant la quasi totalité du trajet anastomotique. Cliché de face *(cf. schéma)*.

des albumines, une augmentation des globulines α 1 et surtout une très forte augmentation des γ globulines (38,4 au lieu de 14 $\pm$ 2 taux normal). Notons par ailleurs une éosinophilie à 4 %.

Décès trois jours plus tard.

Immédiatement avant l'autopsie, on effectue une opacification radiologique du réseau veineux abdominal. On injecte directement dans la dilatation veineuse 80 cc. de Diodone et on prend des clichés face et profil. Le cliché de profil que nous reproduisons page 57, accompagné de son schéma explicatif, montre nettement le **shunt** porto-sous-cutané et permet de suivre son trajet ; d'abord dans sa portion sagittale à l'intérieur du ligament suspenseur du foie, venant de la profondeur, puis dans sa portion verticale, passant dans la région ombilicale, siège des dilatations veineuses constatées cliniquement, et empruntant ensuite un canal médian sous-ombilical, à la face profonde de la paroi abdominale pour rejoindre les veines fémorales de chaque côté par des veines latérales visibles sur le cliché de face. Nous sommes donc en présence d'une forme anatomique différente de notre première observation. Il y a ici communication du système porte avec le système cave inférieur et non supérieur comme dans le cas précédent. Le cliché de face est également très démonstratif (page 59). Il montre le trajet quasi complet du **shunt,** depuis son origine au sinus de la veine porte jusqu'à sa terminaison dans les veines iliaques.

Autopsie : incision para-médiane droite donnant jour sur le ligament rond, dont le bord libre est épaissi. Dans ce bourrelet on dissèque et on isole très nettement un cylindre fibreux, vestige probable de la veine ombilicale — **ligamentum teres** —. On dissèque également et on cathétérise le trajet d'un volumineux conduit vasculaire, voisin mais distinct du **ligamentum teres,** ces deux formations étant parallèles au bord libre du ligament rond. On suit le conduit vasculaire — veine para-ombilicale de Sappey — jusqu'au niveau de l'ombilic où il rejoint la dilatation ombilicale. Vers le foie son trajet est exploré jusqu'au hile où il se perd. On note l'existence d'un liquide d'ascite abondant. Le foie est petit et dur, d'aspect verdâtre. Sa surface est très irrégulière, bosselée. A la coupe, la tranche conserve la teinte verte de la surface. Le pancréas est très atrophié, du volume du pouce environ. Son aspect rappelle celui d'une corde et il a lui aussi une teinte verte. On prélève aux fins d'examen histologique : un fragment de foie, de pancréas, d'épiploon (dont l'aspect est très particulier, infiltré et rouge, épais de un travers de doigt par endroit), un tronçon du cylindre fibreux, vestige de la veine ombilicale, enfin un tronçon de la veine para-ombilicale.

Histologie : Le fragment hépatique présente l'aspect typique d'une cirrhose annulaire. Les travées fibreuses sont épaisses. Le pancréas présente également des lésions de sclérose interstitielle. L'épiploon est le siège d'une importante réaction mésothéliale.

On fait une intéressante constatation à la coupe du cordon fibreux, vestige de la veine ombilicale : En effet, « en coupe transversale, on note, dans son centre, une lumière canalaire étroite, aplatie, tapissée par un endothélium, et autour de laquelle se dessine encore une paroi propre, épaisse, faite de fibres musculaires lisses, mêlées à un tissu fibreux pourvu de nombreux capillaires » (veine centro-ombilicale de Wertheimer). Enfin, la volumineuse veine anastomotique para-ombilicale se montre « constituée par une lumière large, affaissée et étoilée. L'endothélium repose sur une couche de fibres musculaires lisses, elle-même doublée par une épaisse paroi fibreuse presque hyaline ».

OBSERVATION III

Persistance de la veine ombilicale et dilatation du réseau veineux pariétal profond chez un nourrisson de quatre mois et demi atteint d'agénésie des voies biliaires extra-hépatiques. Histologie : Cirrhose hépatique péri-lobulaire. Majoration importante des cloisons conjonctives avec veines centro-lobulaires nettement cernées de sclérose. Rate de stase.

* * *

Serge L... nait à terme le 14 juin 1956. Sa mère, atteinte de Rétrecissement Mitral a présenté au cours de la grossesse de très graves accidents gravido-cardiaques, qui ont nécessité une hospitalisation prolongée.

Dès la naissance, on a constaté l'existence d'un ictère intense touchant peau et muqueuses, avec urines colorées et selles décolorées. Hospitalisé, le bébé subit une série d'examens biologiques : Anémie à 2.860.000. Polynucléose à 17.800 avec 62 % de neutrophiles et 7 % d'éosinophiles. Les urines contiennent en abondance des sels et des pigments biliaires. La mère et l'enfant sont Rh +, Groupe A. Electrophorèse normale à deux reprises.

A quatre mois l'enfant est transféré de l'Hôpital de Périgueux dans le service de Monsieur le Professeur Fontan, à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux. Le poids, de 3 kg. à la naissance, est passé à 4 kg. 700.

A son entrée, le 28 septembre 1956, l'ictère est toujours intense, le syndrome ictérique est au complet. Le foie déborde de deux travers de doigt. La rate n'est pas palpable. L'abdomen est tendu. L'enfant est hypertonique. L'examen des autres appareils est négatif. On n'a pas pratiqué l'auscultation au niveau de l'abdomen. Après avoir chez la mère déterminé encore une fois le groupe (A Rh +) et constaté l'absence d'anticorps Rh, on pratique chez le bébé d'autres examens biologiques :

Réaction de Kline, Kolmer, V D R L négatives.
Test direct de Coombs négatif.
Groupe A Rh +.
Taux de Prothrombine : 110 %.
Réticulocytes : 1 %.
Taux d'Hb : 87 %.
Hématies : 4.280.000.
Globules blancs : 25.200.
Polynucléaires éosinophiles : 10 %.
Neutrophiles : 30 %.
Monocytes : 13 %.
Lymphocytes : 47 %.

Les urines contiennent de l'albumine, des pigments, des sels biliaires.

La biologie donne dans l'ensemble l'image d'un foie cellulaire en assez bon état, mais l'ictère fonce et l'enfant vomit. On demande une consultation chirurgicale et l'exploration est décidée. Le bébé est transféré dans le service de Monsieur le Professeur L. Pouyanne.

A l'intervention, le 10 octobre, on explore avec soin le pédicule hépatique et on ne trouve rien qui ressemble à une voie biliaire. Il n'y a pas non plus de vésicule biliaire. Au-dessus du duodénum, une masse du volume d'une noisette évoque un ganglion plus qu'un reliquat biliaire. Il existe un peu d'ascite. On note à l'incision l'existence d'un réseau de veines — nettement plus grosses que chez un nourrisson normal du même âge — serpentant à la surface du péritoine. Devant cette agénésie des voies biliaires hépatiques on ne décide pas d'intervention palliative immédiate.

Dans les suites l'état général de l'enfant reste bon et la cicatrisation de la plaie opératoire se fait très correctement.

Du fait de l'absence des voies biliaires constatée à la première intervention, le pronostic est fatal à brève échéance. Cette perspective incite à réintervenir et on tente, le 29 Octobre 1956, une opération de Dogliotti — anastomose des voies biliaires intra-hépatiques gauches dans l'estomac.

On pratique une incision de laparotomie sus-ombilicale différente de la voie transrectale droite empruntée pour la première intervention. Cette incision permet alors de découvrir (fig. 6, page 65), en plus du réseau veineux dilaté déjà constaté, la **persistance d'une veine ombilicale largement perméable,** d'un diamètre de sept

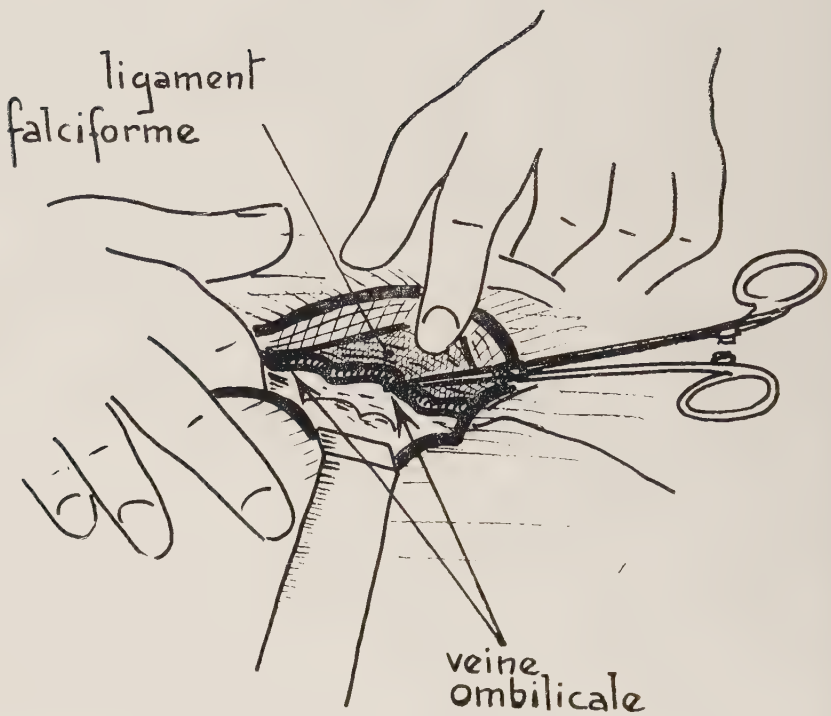


Schéma de la fig. 6.

Cliché Docteur J. Lasserre.

Fig. 6. — Malade de l'Observation III.

Nourrisson de quatre mois et demi atteint d'agénésie des voies biliaires avec cirrhose. Laparotomie médiane sus-ombilicale. La pince désigne la veine ombilicale bordant le ligament falciforme. La veine est encore perméable. Diamètre : 7 mm., représentant un vaisseau de calibre très important pour l'âge de l'enfant.

millimètres environ, ce qui représente à cet âge le calibre d'un vaisseau important. Le trajet et la situation de la veine ont été contrôlés comme étant ceux de la veine ombilicale. Après résection de l'extrémité du lobe gauche, qu'on envoie à l'examen histologique, on recherche sur la tranche un canal biliaire suffisant, mais il est impossible d'en mettre en évidence malgré des recherches prolongées. On accole la tranche hépatique à une incision gastrique. A la fermeture de la paroi, une légère atteinte de la veine ombilicale par un instrument montre que le passage du sang se fait bien encore dans ce vaisseau.

Les suites immédiates sont satisfaisantes. On note pendant quelques jours une amélioration, l'enfant présente des selles colorées, mais une désunion de la paroi se produit et une hématémèse de sang noir est rapidement suivie d'une issue fatale.

L'examen histologique des pièces opératoires montre au niveau du foie « une image de cirrhose péri-lobulaire avec intense prolifération de canaux biliaires, jamais dilatés. Les territoires lobulaires, inegaux et de petite taille sont séparés par des **cloisons conjonctives épaisses, très larges.** Les veines centro-lobulaires sont nettement **cernées de sclérose** ». Au niveau de la rate « on remarque la dilatation des sinus veineux... les veines des cloisons fibreuses sont nettement dilatées. **Rate de stase** ».

Ces constatations histologiques jointes à l'existence, constatée à l'intervention, d'une veine ombilicale persistant à quatre mois et demi, et dilatée, avec un réseau veineux pariétal profond anormalement ectasié, font de ce cas un forme anatomo-clinique particulière, d'origine congénitale, du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Nous n'avons pas retrouvé d'observation semblable dans la litterature, mais il semble bien que la recherche de ces faits, dans des circonstances identiques, en fera découvrir d'autres exemples.

OBSERVATION IV

Persistance d'une étroite veine ombilicale, dilatation du réseau veineux pariétal profond et existence d'une volumineuse veine coronaire stomachique (12 mm.) chez un nourrisson de quatre mois et demi atteint d'agénésie des voies biliaires. Histologie : Cirrhose biliaire avec majoration fibreuse péri-lobulaire et système vasculaire peu apparent.

★ ★

Née à terme le 11 Juin 1956, Christine P... a présenté, dès le troisième jour après la naissance un ictère très foncé touchant les téguments et les muqueuses, avec urines colorées et selles décolorées.

Examens biologiques le 26 juin :

Groupe A Rh + (Mère A Rh +).
Test direct de Coombs négatif.
Pas d'anticorps pathologiques chez la mère.
Hb : 100 %.
Hématies : 5.000.000.
Leucocytes : 12.600.
Polynucléaires neutrophyles : 28.
basophiles : 1.
éosinophiles : 6.
Lymphocytes : 60.
Monocytes : 5.
Pas de thrombopénie.
Temps de Quick : 88 % du taux normal.

Pesant 3 kg. 760 à la naissance, le bébé a pris régulièrement du poids et, à son entrée à l'Hôpital des Enfants, le 25 octobre 1956, il est en parfait état et pèse 6 kg. On trouve un foie débordant de trois travers de doigt. Rate palpable. Pas d'auscultation au niveau de l'abdomen.

Urines : Quantité important de pigments et sels biliaires. Glucose : 2g. Nombreuses hématies, cellules rénales et vésicales. Quelques leucocytes.

Tests hépatiques :

Hanger : + + +.
Thymol : 20° Vernes.

Comme précédemment, il n'y a pas d'anémie (5.280.000), mais le nombre des globules blancs est passé à 40.000.

Neutrophiles : 52 %.
Eosinophiles : 3 %.
Monocytes : 5 %.
Lymphocytes : 40 %.
Hb : 60 %.

L'ictère persiste, intense. La courbe de poids s'infléchit. On pose l'indication d'une laparotomie.

A l'intervention (Docteur Dabadie), on note au niveau du péritoine pariétal antérieur l'existence d'un réseau veineux anormalement développé qu'on doit lier plusieurs fois avant d'approfondir l'incision. L'opérateur, pour se donner du jour, sectionne entre deux ligatures, une formation veineuse médiane parallèle et sous-jacente à la paroi, ayant l'aspect d'une veine ombilicale non oblitérée. Son diamètre est toutefois plus petit que celui de la même formation décrite dans l'observation n° III. Le foie est dur ; sa surface est granuleuse. Le pédicule hépatique, où l'on dissèque facilement la veine Porte et l'artère hépatique, contient des éléments ganglionnaires volumineux. On est extrêmement frappé par une **veine tout-à-fait anormale, très volumineuse** pour l'âge du nourrisson, de 12 millimètres de diamètre environ, paraissant avoir une origine voisine de la région d'origine du tronc Porte, courant le long de la petite courbure gastrique et disparaissant sous le foie. L'aspect fragile de la mince paroi de cette veine gonflée de sang mais souple, d'aspect varicoïde, impose de constantes précautions opératoires et interdit une exploration plus complète. L'aspect de ce vaisseau, dont la situation semble être celle d'une **veine coronaire stomachique très dilatée,** contraste avec celui de la veine Porte dont le diamètre représente la moitié de celui du tronc précédent ; plutôt plus étroit que normalement, le tronc Porte présente une paroi dure, tendue, comme artérialisée. Des recherches prolongées n'amenant pas la découverte de voies biliaires extra-

hépatiques, on décide de tenter une hépato-gastrostomie selon la méthode de Dogliotti. La tranche de section du lobe gauche, après hémostase facile par points en U, ne montre pas de canaux biliaires et on anastomose la tranche hépatique à la paroi antérieure de l'estomac.

Les suites sont normales. L'alimentation a été reprise dès le deuxième jour. Premières selles après 48 heures. Quarante jours après l'intervention, l'opérée est dans un état local et général satisfaisant.

L'examen histologique du foie prélevé révèle que « les lobules hépatiques sont le plus souvent séparés les uns des autres par des **bandes fibreuses plus ou moins épaisses...** Il ne semble pas exister de canaux biliaires normaux au niveau des espaces porte. Système veineux et artériel également peu apparent... Les cellules hépatiques montrent quelques signes de souffrance. Stase biliaire importante ».

Ces aspects anatomiques et histologiques constituent, à moins de titres que l'observation précédente, un ensemble analogue à la définition anatomique des syndromes de Cruveilhier-Baumgarten. Le réseau veineux pariétal profond présente le même aspect que précédemment, mais la veine ombilicale est nettement moins dilatée. Ce fait éloigne ce dernier cas de la définition anatomique type des Cruveilhier-Baumgarten. Le diamètre et le débit de la veine ombilicale observée dans le cas précédent ne pouvaient, au contraire, que le faire entrer dans ce cadre.

Ici, la situation du tronc veineux découvert, son très gros volume, son aspect, celui du tronc Porte, joints à la fibrose hépatique et à la quasi absence des systèmes veineux des espaces porto-biliaires sur les coupes, font envisager la possibilité d'une destination anastomotique porto-cave de ce canal. On sait que la veine coronaire stomachique peut classiquement représenter une telle anastomose.

CHAPITRE IV

DISCUSSION ÉTIOLOGIQUE

Nous nous proposons d'examiner maintenant les causes pouvant être à l'origine des aspects anatomo-cliniques que nous venons de définir.

* *

Nous avons vu qu'il s'agissait d'un *shunt* porto-cave, pouvant emprunter, soit la veine ombilicale restée perméable, soit une autre voie veineuse porto-ombilicale développée secondairement au sein du ligament falciforme.

Dans quelles conditions le sang emprunte-t-il cette voie anormale ?

Il n'est pas inutile de revenir sur les opinions émises sur le sujet :

Cruveilhier pensait que la persistance de la veine ombilicale était le *substratum* anatomique de l'affection, anomalie congénitale entraînant secondairement une atrophie hépatique et donnant l'aspect clinique décrit par Pegot.

Baumgarten pensait, comme lui, qu'il s'agissait d'une anomalie veineuse congénitale mais croyait que la lésion première est une hypoplasie primitive de tout le système Porte, intra et extra-hépatique. Dans l'esprit de ces deux auteurs, il s'agit donc d'une affection veineuse congénitale non cirrhotique.

Longtemps après eux, Armstrong tente une classification et désigne les cas qui lui paraissent répondre à cette définition

première du nom de *Maladie de Cruveilhier-Baumgarten*. Mais il se trouve obligé de ranger tous les cas restants, représentant de loin le plus grand nombre, sous l'étiquette de *Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten*. Secondaire à une hypertension portale acquise, celui-ci ne comporte pas la persistance de la veine ombilicale elle-même. Le *shunt* porto-cave est ici constitué par une ou plusieurs voies veineuses para-ombilicales néoformées dans le ligament suspenseur du foie. Le tableau clinique est celui que nous avons décrit, avec son réseau abdominal de veines dilatées, son souffle et parfois son *thrill*.

Nous pensons que ce qu'Armstrong a décrit sous le nom de *Maladie de Cruveilhier-Baumgarten* n'est qu'une forme clinique du syndrome du même nom : forme clinique secondaire à une hypertension portale, comme les autres formes étiologiques du syndrome, mais d'origine congénitale — hypoplasie portale — ayant agi très précocement, avant la période d'oblitération naturelle de la veine ombilicale.

Cette affirmation, que nous essaierons de justifier par la suite, nous permet d'esquisser une étude étiologique d'ensemble de tous les cas rapportés.

* *

A — *LES DIVERSES ETIOLOGIES DU SYNDROME*

Le facteur physio-pathologique primordial est l'hypertension portale. Sa cause est une gêne au passage normal du sang en un point de son trajet porto-sus-hépatique.

L'obstacle peut être : pré-hépatique ;
hépatique ;
post-hépatique.

1°. — OBSTACLE PRE-HEPATIQUE

Le rétrécissement de la lumière de la veine Porte ou d'une de ses branches en amont du foie peut être à point de départ intra ou extra-veineux.

a) - *Thrombose portale*

L'obstacle endo-veineux peut être constitué par une thrombose portale pré-hépatique. Cette possibilité a souvent été confirmée.

C'est ainsi que l'observation d'Akil-Mouktar fait état d'une thrombose de la veine porte. Au cours de l'autopsie d'une femme de 50 ans, présentant un souffle et un thrill intenses dans la région xyphoïdienne avec présence d'un réseau de phlébectasies abdominales, il trouva à la bifurcation des deux branches de la veine porte une phlébite adhésive.

Bastai fit une constatation nécroscopique semblable et décrivit un volumineux thrombus récent d'une branche de la veine porte près de sa bifucation.

Le diagnostic de Pyléphlébite est aussi porté dans l'observation de Chabrol et Bernard.

Villaret (in *Hypertension portale* dans le traité de Roger, Widal et Tessier) signale également l'apparition d'ectasies veineuses au cours des pyléphlébites, notant que « les ectasies veineuses débutent brusquement si l'obstruction veineuse est totale, lentement et graduellement si la thrombose est simplement partielle ».

Chez le malade de notre première observation, le début par une douleur épigastrique brutale, l'apparition en quelques jours des anomalies veineuses sous-cutanées, les signes généraux, l'absence de cirrhose à la ponction - biopsie du foie avaient fait porter le diagnostic de Pyléphlébite. Un an après, au cours d'un second épiside semblable, le même diagnostic put être à nouveau évoqué.

D'autre part, nous lisons dans un article de Santy : « Les blocages extra-hépatiques du système Porte sont fréquents. Ils évoluent sous le masque du Syndrome de Banti. Ils doivent en être détachés. Ce sont des sténoses (congénitales ou inflammatoires) ou des thromboses (pyléphlébite chronique du tronc porte ou de la veine splénique) ». Santi donne d'ailleurs plusieurs exemples, accompagnés de clichés, dont l'un concerne un enfant de 13 ans présentant un syndrome de Cruveilhier - Baumgarten avec « persistance de la veine ombilicale ». Peut-être y a-t-il en effet quelques confusion entre le syndrome de Banti chez l'enfant et celui de Cruveilhier-Baumgarten. Le même malade peut d'ailleurs présenter à la fois un Syndrome de Banti (grosse rate, hémorragies gastriques, hypertension portale) et un syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. De nombreux auteurs pensent que le débat est loin d'être clos sur cette question.

b) - *Compression extrinsèque*

Une compression par une masse extra-veineuse, tumorale par exemple, peut entraîner, elle aussi, l'apparition des dilatations veineuses sous-cutanées du syndrome.

Gilbert et Maurice Villaret ont publié un cas dont le cliché est reproduit dans le Traité de Roger, Widal et Tessier. On y voit une dilatation variqueuse collatérale énorme apparue « au cours du cancer du foie » par compression du tronc porte. Et Villaret ajoute, en attribuant cette remarque à Florand : « Il arrive que ce vaisseau devienne le siège d'un souffle veineux continu ».

c) - *La « Maladie » de Cruveilhier-Baumgarten*

Un rétrécissement du lit portal dans son ensemble, hypoplasie congénitale, intra ou extra-hépatique, a été présentée par Baumgarten comme une autre cause susceptible de provoquer la persistance de la veine ombilicale et l'apparition des ectasies veineuses et du souffle. Cette hypoplasie doit

être considérée comme la marque même de ce que certains auteurs nomment la *Maladie de Cruveilhier-Baumgarten.*

Mais l'existence de cette hypoplasie portale a pu être mise en doute car elle n'est pas signalée, ni histologiquement, ni nommément, dans la plupart des rares observations présentées comme « *Maladie* », et les microphotographies publiées dans les cas restants ne semblent pas montrer une réelle hypoplasie.

2°. — OBSTACLE INTRA-HEPATIQUE

a) - *Les Cirrhoses*

Elles se placent au tout premier plan par le nombre. Il nous serait impossible de citer tous les cas où cette étiologie a été retenue sans aucun doute possible. Les documents histologiques et les compte-rendus de vérifications nécroscopiques ou anatomiques abondent. Nous citons pour exemple notre deuxième observation, cas typique de syndrome de Cruveilhier - Baumgarten d'origine cirrhotique vérifiée par examen histologique et autopsie.

Le fait que « la très grande majorité des cas concerne des cirrhoses de types divers » (Fauvert) a même conduit pendant quelque temps à appeler le syndrome du nom de « *Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.* L'existence indubitable des étiologies non cirrhotiques doit faire rejeter cette terminologie, tous les auteurs sans exception sont maintenant d'accord sur ce point. En effet, s'il est exact que la cirrhose hépatique peut donner naissance dans certaines conditions à un syndrome de Cruvelhier-Baumgarten anatomiquement et radiologiquement défini, il semble impossible de pouvoir ranger ces mêmes tableaux cliniques au chapitre des Cirrhoses quand il sont causés par une pyléphlébite ou un néoplasme. Cruveilhier et Baumgarten en particulier n'ont pas décrit une cirrhose ; le premier a trouvé un foie petit mais d'apparence absolument normale. Baumgarten note à l'exa-

men microscopique que « les acini sont petits mais normaux » et que la fibrose, péri-lobulaire, reste strictement sous-glissonienne.

L'intoxication éthylique paraît représenter le facteur étiologique essentiel dans la majorité des cas. Notre seconde observation en est un exemple. Mais d'autres hypothèses ont pu être envisagées : Bilharziose (Léger), Paludisme, Syphilis, Diabète.

Une autre forme de cirrhose nous paraît pouvoir entraîner persistance de la veine ombilicale et circulation collatérale. Il s'agit de la sclérose due à l'ictère obstructif de l'agénésie des voies biliaires extra-hépatiques. Nous avons déjà signalé cette forme clinique particulière d'origine congénitale qui trouve ici la place que lui confère le siège intra-hépatique du blocage portal.

En dehors de ce cas très rare, la cirrhose, confirmée par les résultats de l'exploration fonctionnelle et des examens anatomo-pathologiques, présente le tableau clinique de la cirrhose atrophique de Laënnec dans la plupart des cas décrits. Mais elle peut aussi être hypertrophique, témoin la série de cinq cas de Fauvert, Hartmann et Vigneron. Nous avons déjà signalé la relative absence d'ascite dans le syndrome de Cruveilhier-Baumgarten d'origine cirrhotique — dans 15 cas sur 55 (Armstrong) —. A ce propos, il semble ressortir de l'étude d'ensemble que nous avons faite, que le *shunt* porto-cave spontané palliatif créé par l'organisme ne suffisait pas toujours à éviter des troubles graves et vitaux. C'est ainsi que certains auteurs (Jahnke, Kennedy, Léger) ont été amenés à pratiquer une « anastomose porto-cave supplémentaire » dans de tels cas, devant la gravité des troubles cliniques, en particulier des hématémèses. L'insuffisance fréquente du *shunt* naturel semble légitimer de telles interventions.

b) - *Thrombose intra-hépatique*

Elle a été signalée, mais sa fréquence est négligeable à côté de l'immense majorité des cas d'origine cirrhotique.

c) - *Blocage tumoral intra-hépatique*

d) - *Hypoplasie congénitale porte intra-hépatique*

Comme le cas précédent, elle a été décrite plus haut avec les obstacles pré-hépatiques.

3°. — BLOCAGE POST-HEPATIQUE

Il peut être représenté par un obstacle siégeant au niveau des veines sus-hépatiques. Cette hypothèse est avancée, entre autres auteurs, par Barneschi qui voit dans une thrombose des voies veineuses post-hépatiques un éventuel facteur d'apparition du syndrome et donne un exemple de cette possibilité.

B — *LES DISPOSITIONS ANATOMIQUES FAVORISANTES*

Dans ce qui précède, nous avons considéré le *siège de l'obstacle* responsable de l'hypertension portale *et sa nature*. Nous n'avons envisagé qu'un aspect du problème.

En effet, au même titre que l'obstacle, on doit considérer les *dispositions anatomiques particulières* à chaque individu. Deux sujets, porteurs du même blocage portal, agissant au même moment du développement organique, ne donneront forcément pas la même traduction clinique de leur blocage, car il existe des variations anatomiques vasculaires considérables selon les individus. Caroli a pu ainsi, sous ce point de vue, distinguer « deux familles quant aux conséquences de l'hypertension portale. Les premiers sont pourvus, comme le chien ou le Macacus Rhésus, de larges *shunt* porto-cave de topographie variée...; les autres, plus nombreux, n'ont pas de voie de dérivation suffisante ».

Caroli a décrit, à partir de ses études porto-graphiques, « cinq types de *shunt spontanés porto-caves* :

— *Shunt* hilaires par persistance du canal d'Arantzius ;

— *Shunt* intra-hépatiques inter-porto-sus-hépatiques ;

— *Shunt* porto-cutanés (Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten) ;

— *Shunt* œsophagiens ;

— *Shunt* azygos ».

Plus loin, il constate que « la plupart des cirrhotiques ont la malchance de ne pas ressembler à cet animal (le chien) et de n'avoir à leur disposition que d'étroites collatérales de de secours ».

On pourrait même ajouter que la plupart de ceux chez qui se produit un blocage extra ou intra-hépatique sont dans le même cas. Ils constituent de même une ascite. Si au contraire ils ont un réseau veineux collatéral de secours convenable, sous forme de *shunt* porto-cave spontanés, même peu développés, ils dilatent ce réseau et peuvent ainsi espérer échapper aux conséquences de l'hypertension portale. Si le *shunt* est porto-cutané, Caroli pense que se crée alors un syndrome de Cruveilhier-Baumgarten qui n'est selon lui « qu'un cas particulier de *shunt* porto-cave congénital. Il a été jusqu'ici le seul décrit parce qu'il est le seul apparent. Le syndrome de Cruveilhier-Baumgarten, conclut-il en une formule imagée, n'est avant tout qu'un *Shunt* porto-cave de surface ».

Remarquons que cet auteur concède le nom de syndrome de Cruveilhier-Baumgarten aux seuls cas de persistance de la veine ombilicale elle-même. Il nous semble que cette acception — qui est partagée par Dina et Martuzzi — est trop restrictive. En effet, elle aurait pour conséquence de ne pas pouvoir porter le diagnostic avant une vérification nécropsique ou opératoire, sujette d'ailleurs elle-même à de nombreuses causes d'erreurs. D'autre part, rien ne distingue, sous l'angle physio-pathologique et clinique, le syndrome de Cruveilhier-Baumgarten où le *shunt* porto-cave emprunte la veine ombilicale restée perméable, de celui où il suit des voies veineuses fonctionnellement identiques, situées égale-

ment dans le ligament falciforme, mais formées secondairement. Une définition plus large et plus logique du syndrome permet au diagnostic de s'orienter dans un sens plus pratique. Si le syndrome est accompagné de symptômes d'alarme — hématémèses, ascite abondante — qui prouvent que le *shunt* est insuffisant et qui semblent indiquer la création chirurgicale d'une anastomose porto-cave complémentaire, la conception trop étroite de ces auteurs n'est d'aucune utilité. Ce qui compte alors, c'est débit du *shunt* déjà créé par l'organisme et son efficacité. Le fait qu'il soit tributaire de la veine ombilicale elle-même ou d'une autre voie de situation et de fonctions semblables ne semble pas représenter un critère à retenir.

CHAPITRE V

SYNTHÈSE ET CLASSIFICATION

Les considérations qui précèdent nous permettent de tenter une synthèse des notions actuellement connues sur le syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

* *

Cet ensemble anatomo-clinique est nettement défini sous ces deux points de vue.

Il se résume à l'*existence d'un shunt porto-cave spontané empruntant une des voies veineuses du ligament falciforme — veine ombilicale non oblitérée ou veines collatérales para-ombilicales néo-formées — puis des veines sous-cutanées abdominales dont le réseau, anormalement dilaté, est le siège d'un souffle parfois accompagné d'un thrill.*

* *

Du point de vue étiologique, on peut considérer le syndrome comme le résultat de l'action de deux facteurs :

— Un facteur physio-pathologique : l'Hypertension portale ;

— Un facteur anatomique : les « dispositions anatomiques congénitales favorisantes ».

A — *LE FACTEUR PHYSIO-PATHOLOGIQUE*

L'hypertension portale est dans tous les cas la conséquence d'une gêne à la libre circulation du sang au niveau du système veineux Porte ou des veines sus-hépatiques.

Le siège de ce blocage peut être intra ou extra-hépatique.

Selon le moment où se produit ce blocage, on peut distinguer deux groupes :

1°. — SYNDROMES DE CRUVEILHIER-BAUMGARTEN SECONDAIRES A UNE HYPERTENSION PORTALE *D'ORIGINE CONGENITALE.*

Agissant avant la période d'oblitération normale de la veine ombilicale, l'hypertension portale entraîne, si certaines conditions anatomiques sont réalisées, la persistance de la perméabilité de la veine ombilicale.

Deux formes étiologiques :

a) - *Par Hypoplasie vasculaire portale.*

Le blocage est le fait d'une hypoplasie congénitale globale du système Porte, décrite par Baumgarten, avec foie petit mais sain. Armstrong a décrit ce cas sous le nom de « *Maladie* » de Cruveilhier-Baumgarten.

b) - *Par Fibrose hépatique précoce.*

Le blocage est ici la conséquence d'une fibrose hépatique d'origine congénitale — cirrhose biliaire par absence congénitale des voies biliaires extra-hépatiques dans notre troisième observation —.

2° — SYNDROMES DE CRUVEILHIER - BAUMGARTEN SECONDAIRES A UNE HYPERTENSION PORTALE *ACQUISE*.

Ici, lorsqu'agit l'hypertension portale créatrice, la veine ombilicale est déjà oblitérée. Il n'y a donc pas persistance de la veine ombilicale elle-même. Le *shunt* emprunte, en l'absence d'autres possibilités anatomiques d'anastomose, une des voies veineuses para - ombilicales développées secondairement dans le ligament falciforme.

Plusieurs formes étiologiques :

a) - *Blocage intra-hépatique par Cirrhose.*

L'origine en est le plus souvent éthylique, mais on a signalé aussi la possibilité d'une étiologie syphilitique, bilharzienne ou paludéenne.

b) - *Blocage extra-hépatique.*

— Par thrombose des voies veineuses pré ou post-hépatiques : Pyléphlébite, Thrombose sus-hépatique.

— Par compression de ces voies : masse tumorale.

B — *LE FACTEUR ANATOMIQUE*

L'Hypertension portale entraîne la création d'un syndrome de Cruveilhier - Baumgarten dans certaines conditions seulement.

★ ★

Pour que le *shunt* porto-cave soit visible cliniquement sous l'aspect décrit, il faut que les variations veineuses propres à chaque individu s'y prêtent. Si le syndrome de Cruveilhier-Baumgarten n'est qu'une curiosité anatomique, c'est que les circonstances ne sont pas souvent favorables à son apparition. Il suffit qu'il existe une autre voie de dérivation veineuse plus efficace et plus facile à créer pour que le *shunt* porto-cave l'emprunte. C'est ce qu'a bien montré Caroli grâce à ses nombreux clichés de *shunt* porto-caves spontanés autres que celui du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Il constate « qu'il existe des perméabilités embryologiques anormales des vaisseaux hépatiques... qui ne sont pas pour autant des syndromes de Cruveilhier-Baumgarten... Ces dispositions peuvent jouer un rôle important en cas de cirrhose hépatique survenant dans des conditions anatomiques particulières ».

★ ★ ★

Les définitions et classifications qui précèdent nous semblent pouvoir être appuyées par quelques considérations tirées de l'analyse de nos troisième et quatrième observations.

★ ★

Nous savons que normalement l'oblitération de la veine ombilicale se produit d'une façon naturelle entre la sixième et la huitième semaine après la naissance.

Dans la forme clinique particulière que nous avons décrite, l'absence congénitale complète des voies biliaires extra-hépatiques qui est à l'origine du syndrome ictérique entraîne aussi une cirrhose biliaire que les coupes histologiques ont bien mis en évidence (page 66). Le sang est dès lors gêné

dans sa traversée hépatique. Au moment de la ligature du cordon ombilical, après la naissance, le sang s'arrête brusquement de circuler dans la veine ombilicale. Immédiatement après sa ligature, celle-ci constitue cependant un canal de calibre important, voie fonctionnelle majeure de la mère au fœtus, rendu soudainement inutile par le geste obstétrical. Fonctionnellement superflu, ligaturé à une extrémité, le vaisseau va se thromboser progressivement dans les semaines qui suivent.

Mais, dans le cas précis qui nous occupe, nous avons en présence, après la ligature : d'une part une large voie veineuse encore en activité il y a peu de temps, brutalement clampée et transformée en un long canal « borgne », et d'autre part, une veine porte qui contient du sang maintenu sous tension par un obstacle : la fibrose hépatique due à la malformation embryologique des voies biliaires extra-hépatiques.

Il est permis de penser, en considérant la large communication entre ces voies veineuses et l'équilibre hémodynamique qui doit physiquement s'y établir, que la veine ombilicale peut retrouver une destination fonctionnelle nouvelle si certaines conditions anatomiques sont remplies, à savoir : la possibilité pour le sang de gagner le réseau pariétal. Si ces anastomoses existent, — ce qui semble s'être produit dans notre troisième observation —, le sang va parcourir la veine ombilicale en sens inverse, du sinus de la veine Porte à l'ombilic. Certes, cette hypothèse demanderait d'autres vérifications que les faits anatomiques, cliniques et histologiques constatés et consignés dans notre troisième cas. C'est ainsi que la preuve pourrait être faite par opacification, de la réalité de la communication entre la veine ombilicale persistante et le réseau des veines pariétales profondes nettement dilatées. Mais ces recherches, toutes théoriques, n'auraient qu'un intérêt restreint, étant donné la rareté des malformations qui donnent naissance à cette anomalie circulatoire et la terminaison fatale de ces cas après quelques mois de vie seulement.

Peut-être l'intérêt de cette forme anatomo-clinique réside-t-il dans le fait qu'elle semble représenter sous un certain angle, une démonstration quasi-expérimentale du mécanisme qu'on peut envisager à l'origine du Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Elle constituerait en quelque sorte une « étape », prise sur le vif au stade où le syndrome clinique n'est pas encore visible. Il n'est pas interdit d'imaginer que, la malformation causale n'entraînant plus la mort, le syndrome, déjà nettement amorcé, avec sa volumineuse veine ombilicale persistante, son réseau pariétal dilaté et sa stase splénique, verrait ses caractères de visibilité clinique s'accuser sous l'influence de la fibrose hépatique croissante.

Ce ne sont là que des considérations, mais on ne peut nier la parenté entre ce qu'Armstrong nomme la Maladie de Cruveilhier-Baumgarten telle qu'elle a été définie par ces deux auteurs, et la forme clinique de l'observation n° 3. La plupart des éléments sont présents : l'obstacle hépatique, l'hypertension qu'il entraîne, la béance de la veine ombilicale, « prête à servir » dès sa ligature. Mais, conjointement à ces éléments, réalisés par la cirrhose biliaire ou l'hypoplasie portale, interviennent les dispositions congénitales des *points de jonction porto-cave*. Il nous paraît utile de mettre l'accent sur ces « dispositions anatomiques favorisantes ». Il suffit d'une grêle anastomose porto-cave congénitale pour que, l'hypertension aidant, cette voie se transforme en un canal veineux de gros débit. Etant admise cette large potentialité anatomique, on comprend que la situation particulière chez un individu, des points de jonction entre les systèmes Porte et Cave, entraîne l'apparition ou non d'une anastomose cliniquement visible. Dans nombre de cas où une anastomose de gros débit est possible, il est probable qu'elle se développe en profondeur, sans traduction clinique. C'est ce qui semble s'être produit dans le cas de notre quatrième observation où fut découverte, chez un autre enfant de cinq mois atteint de la même malformation, une veine, énorme pour cet âge, de plus d'un centimètre de diamètre, plus volumineuse que la

veine Porte elle-même. Courant le long de la petite courbure gastrique, cette veine paraissait représenter la veine coronaire stomachique dilatée. Or, on sait que la coronaire représente une voie classique d'anastomose porto-cave. Devant l'aspect morphologique constaté à l'intervention, il est permis de formuler l'hypothèse suivante, la plus plausible :

Il existait chez cet enfant une des anastomoses porto-caves classiques, entre la veine Porte et la veine coronaire stomachique. L'hypertension portale due à la fibrose hépatique et à l'hypoplasie vasculaire histologiquement constatées, a mis à profit ce *shunt* pré-existant pour donner au vaisseau le calibre étonnant que l'on sait.

Si le point de jonction porto-cave le plus facilement utilisable n'avait pas été porto-coronaire, mais situé entre veine ombilicale et réseau abdominal, autre point de jonction porto-cave classique, on entrevoit la possibilité de dilatation de la veine ombilicale qui devient la voie de dérivation la plus importante — cas de l'observation 3 —, entraînant alors l'aspect anatomique du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Ces deux solutions ne résument pas toutes les possibilités offertes par les variations vasculaires. C'est ainsi que Caroli a publié des clichés mettant en évidence d'autres exemples de *shunt* porto-caves spontanés. Un de ces documents montre la perméabilité congénitale du canal d'Arantius. Ces faits soulignent la réalité et l'importance des « dispositions anatomiques congénitales favorisantes » dans la genèse du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

CONCLUSIONS

1. — Le syndrome de Cruveilhier-Baumgarten est défini, du point de vue anatomo-clinique, par l'existence d'un *Shunt* porto-cave spontané empruntant une des voies veineuses du ligament falciforme — veine ombilicale persistante ou veines collatérales para-ombilicales néo-formées —, puis des veines sous-cutanées abdominales dont le réseau, anormalement dilaté, est le siège d'un souffle parfois accompagné d'un thrill.

2. — L'hypertension portale est le facteur physio-pathologique essentiel du Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

L'obstacle qui la crée peut être intra-hépatique, le plus souvent par cirrhoses d'étiologies diverses. Il peut aussi être extra-hépatique par thrombose, sténose, ou compression des veines Porte et Sus-hépatique.

Selon le stade où agit le facteur physio-pathologique, on peut distinguer :

1° - les syndromes secondaires à une hypertension portale *d'origine congénitale.*

2° - les syndromes secondaires à une hypertension portale *acquise* après la période d'oblitération naturelle de la veine ombilicale.

3. — Il faut souligner l'importance du rôle des « dispositions anatomiques favorisantes » dans la genèse du syndrome.

Ce sont elles qui orientent le trajet des anastomoses fonctionnelles porto-cave et qui conditionnent leur visibilité clinique. Selon leur situation plus ou moins profonde, ces anastomoses peuvent se présenter sous l'aspect du syndrome décrit, ou être seulement visibles grâce aux techniques nouvelles d'angiographie veineuse.

Le *shunt* porto-cave spontané paraît souvent insuffisant et ce fait semble légitimer les tentatives chirurgicales de création « d'anastomoses porto-caves complémentaires ».

4. — Le terme de « *Cirrhose* » de Cruveilhier-Baumgarten par lequel on a voulu désigner le syndrome anatomo-clinique étudié doit être rejeté car il n'englobe pas l'ensemble des faits décrits. Il existe en effet des exemples de *Syndrome* de Cruveilhier-Baumgarten que leur étiologie place nettement en dehors du cadre des cirrhoses.

5. — L'affection que certains auteurs ont décrit sous le nom de « *Maladie* » de Cruveilhier-Baumgarten nous semble être une forme particulière, d'origine congénitale, du syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. L'hypoplasie totale du système veineux Porte qui en constituerait le *substratum* anatomique n'a pas été prouvée, dans les exemples cités, par des constatations histologiques indubitables. Il apparaît que la réalité de l'existence de la « *Maladie* » de Cruveilhier-Baumgarten peut être mise en doute.

6. — Nous avons rapporté deux observations de clinique infantile dont l'une semble représenter une forme anatomo-clinique particulière, d'origine congénitale, du syndrome étudié.

L'analyse comparée de ces deux observations et des faits nouvellement décrits qu'elles apportent, à facilité notre synthèse des notions actuelles touchant le Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

7. — Deux points de détail nous paraissent enfin présenter un intérêt pratique :

1°. - Les opacifications directes des *shunt* porto-caves sous-cutanés après cathétérisme doivent être évités. Divers accidents ont été publiés et ont montré que le danger de thrombose du *shunt* expose le malade à des troubles mortels.

2° - Au cours des interventions destinées à tenter une anastomose bilio-digestive chez le nourrisson atteint d'absence congénitale des voies biliaires extra-hépatiques, il convient de rechercher et de respecter soigneusement tous les éléments vasculaires qui pourraient représenter un *shunt* spontané porto-cave d'utilité incontestable. Cette recommandation pourra être utile lorsque les progrès techniques et la précocité plus grande des interventions auront permis d'envisager un meilleur pronostic vital de ces malformations.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

VU :

Bordeaux, le 27 Novembre 1956.

Le Doyen :

R. SIGALAS.

VU, BON A IMPRIMER.

Le Président,

MORETTI.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 29 Novembre 1956.

Le Recteur,

E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

ABDALLA (P.), DA COSTA (P.-D.). — Cruveilhier-Baumgarten's disease, report of a case treated by splenectomy and splenorenal shunt.

« Surgery », 1956, **39**, 474-481.

ABEATICI (S.) et CAMPI (L.). — La visualizzazione radiologica della porta per via splenica.

« Min. Med. », 1951, **42**, 593-594 (7 avril 1951).

AKIL MOUKTAR. — Souffle continu xyphoïdien au cours d'une pyléphlébite.

« Soc. Méd. Hôp. Paris », 1924, 3 S., **48**, 572-575.

ARMSTRONG (E.-L.), ADAMS (W.-L.), TRAGERMAN (L.-J.), and TOWNSEND (E.-W.). — The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

Review of the literature and Report of two additional cases.

« Ann. Int. Med. », 1942, **16** (1), 113-151, janvier 1942.

AYRES (E.), MONTEIRO (J.-G.). — Sindroma de Cruveilhier-Baumgarten. Rememoracao e Relato de uno Caso.

« Portugal Med. », 1952, **36** (n° 2), 61-72 (Février 1952).

AUDRY (J.). — Note sur les souffles veineux continus de la région sus-ombilicale.

« Lyon Méd. », 1932, **70**, 359-391.

BARNESCHI (L.). — Epicrisi di un Caso Sindrome di Cruveilhier-Baumgarten quale contributo alla Patologia delle Vene Sovraepatiche.

« Minerva Med. », 1947, **1**, 485.

BASTAI (P.). — Aplasia delle vene sovraepatiche con persistenza della vena ombilicale.

« Il Policlinico (Sez Med) », 1925, **32,** 1.

BATES (J.-L.). — Continuous Venous Hum in Cirrhosis of the Liver.

« Lancet », 1937, **1,** 1108 (8 Mai 1937).

BAUMGARTEN (P. von). — Ueber die Nabelsvene des Menschen und ihre Bedeutung für die Zirkulationsstörungen bei Leberzirrhose.

« Arb. Path. Inst. Tübingen », 1891-92, **1,** 1-46.

BAUMGARTEN (P. von). — Ueber Vollständiges Offenbleiben der Vena Umbilicalis und Zugleich ein Beitrag zur Frage des Morbus Banti.

« Arb. Path. Inst. Tübingen », 1907, **6,** 93-110.

BAUMGARTEN (P. von). — Ueber das Offenbleiben fœtaler Gefässe.

« Med. Zentrbl. », 1877, **15,** 721.

BENQUE (W.). — Ein Fall von Persistenz der Vena Umbilicalis mit anderen Anomalien, unter dem Bilde des Morbus Banti.

« Wien. Kin. Wchnschr. », 1912, **25,** 1249.

BLAIN (A.), CLAPPER (M). — The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome. Report of a Case.

« New England J. Med. », 1945, **232,** 647-649.

BLOOM (H.-J.-G.). — Venous Hums in Hepatic Cirrhosis.

« Brit. Heart J. », 1950, **12,** 343.

BONNIN (H.), MORETTI (G.), BENELLI (Ch.) et STAEFFEN (J.). — La Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten, Syndrome ou Maladie ?

« Presse Médicale », 1955, **63,** (76), 1555-1557.

BORDONI (L.). — Di una anastomosi fra la vene epigastrica e l'ombilicale nel feto umano.

« Atti della Soc. di Science Naturali di Pisa », 1885.

BORDONI (L.). — Nota clinica su di un caso di cirrosi epatica malarica (considerazioni sul soffio veneso épigastrico).

« Atti Cong. gen. d. Ass. med. Ital. », 1891, Siena, 1893, **14,** 151-154.

BOSCO (P.). — Sopra due casi di sclerosi della vena porta con pile-trombosi.

« Riv. Osped, 1913, **3,** 89-105.

BOZZO (A.), JACONO (A.). — La Syndrome di Cruveilhier-Baumgarten.

« Athéna Roma », 1956, **22** (n° 3), 91-96.

BRATIANO (S.), VISINEANO (N.), SALOMON (E.). — Le Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

« Ann. d'anat. path. », 1929, **6**, 293.

BRIGIDI (V.). — Di una larga communicazione fra la vena ombilicale e la vena iliaca destra.

« Lo Spérimentale », 1888, **61.**

BRUNO (F.-E.). — The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« New Orleans Med. & Surg. J. », 1943, **95,** 339.

BUROW. — Beitrag zur gefasslehre des Fœtus.

« Arch. für Anat. und Physiol. », von J. J. Müller, Berlin, 1838, p. 44 (pl. 1, fig. 1, e, f, g).

CAMPI (L.), ABEATICI (S.). — Sugli Aspetti splénoportografici della Sindrome di Cruveilhier-Baumgarten.

« Radiologica Medica », 1953, **39,** 1171-1180.

CAROLI (J.), PARAF (J.), SCHWARZMANN (V.). — Rôle de l'Hypertension portale dans la pathogénie des ascites cirhotiques.

« Sem. d. Hôp. Paris », 1951, **27** (41), 1761-1776 (2 juin 1951).

CASTELLANOS (A.). —Sindrome de Cruveilhier-Baumgarten en us nino. Casoclinico. Consideraciones.

« Arch. de Med. Inf. », 1943, **12,** 86.

CATTANEO (L.). — Studio spérimentale sul mecanismo di chiussura fisiologica della vena ombilicale dopo la nascita.

« Ann. di Ost. e Ginec. », 1935, **57,** 319-328.

CELIS (A.) ESPINOSA (J.-F.), FREGOSA (J.-A.). — Radiological Diagnosis of the Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Gastroenterology », 1948, **11,** 253-255 (Août 1948).

CELLINA (M.). — Splenomegalie da alterato circolo portale e splenomegalie tromboflebitiche.

« Giorn. Clin. Med. », 1934, **15,** 761-809.

CHABROL (E.), BERNARD (H.). — Splénomégalie par pyléthrombose, phlébite iliaque secondaire.

« Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris », 1928, **52,** 9-12 (Janvier 1928).

CONN. — Un cas de Maladie de Cruveilhier-Baumgarten.

« Le Monde Médical », n° 798, 1er Octobre 1931.

DINA (M.-A.), MARTUZZI (M.). — Spunti Critici sulla Persistenza della Vena Ombilicale nell' adulto.

« Minerva Med. », 1951, **42**, 947.

DOGLIOTTI (A.-M.), ABEATICI (L.), CAMPI (L.). — La radiologie portale.

P. 74 in « L'Hypertension portale ». IVe Congrès de l'Association des Soc. Nat. Européennes et Méditerranéennes de Gastro-entérologie. 1954. Masson, édit.

DUBOST (C.), AUVERT (J.), ROBERT (F.). — A propos de 15 interventions pour syndromes d'hypertension portale, avec contrôle radiomanométrique per-opératoire.

« Sem. Hôp. Paris », 1951, **27** (70), 2743-2762 (22 septembre).

ESPINOSA (G.-F.), CELIS (A.). — Sindrome de Cruveilhier-Baumgarten.

« Rev. Gastro-enterolog. Mexico », 1946, **11**, 261.

FARINAS (P.-L.). — Abdominal venography.

« Am. J. Rœnt. genol. », 1947, **58**, 599-602.

FAUVERT (R.), HARTMANN (L.), VIGNERON (L.). — La Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.

« Revue Internationale d'Hépatologie », 1955, **5** (n° 3), 409-424.

FIESSINGER (N.) et MICHAUX (L.). — A propos de la Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten. Deux cas nouveaux.

« Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris », 1930, **1** (n° 3), 88-92 (24 Janvier 1930).

FIGUERIDO, ALVARO, DE GONDRA (J.-M.). — Cirrosis de Cruveilhier-Baumgarten.

« Arch. de Méd. circ. y espec. », 1930, **32**, 121-123.

FLORAND (A.). — Souffles continus xyphoïdien et sous-ombilical d'origine veineuse chez un cirrhotique.

« Bull. et Mém. Soc. Méd. d. Hôp. Paris », 1922, **46**, 3 d S, 1342-1346.

FLYNN (J.-E.). — Laennec's Cirrhosis with Patency of the Umbilical Vein.

« J. Iowa Med. Soc. », 1946, **36**, 52.

FORNS (J.-S.), BARCELO (P.). — Consideraciones sobre la Cirrosis de Cruveilhier-Baumgarten.

« Rev. de Barcelona », 1935, **23,** 411.

GALLAVARDIN, GRAVIER et PUIG (R.). — Bruit musical continu chez un cirrhotique. Bruit de rouet cave.

« Soc. Méd. Hôp. Lyon », 1928, 20 Mars.

GALIBERN (A.). — Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.

« Thèse, Montpellier », 1935, n° 46, 22 Juin.

GIUGNI (F.). — Un caso di Cirrosi di Cruveilhier-Baumgarten.

« Lo Sperimentale », 1934, **88,** 20-33.

GWYNN (N.-B.). — On Some Venous Murmurs Fond in Hepatic Cirrhosis and their Confusion with Murmurs of Congenital Heart Disease.

« Am. J. Med. Sci. », 1930, **180,** 525.

HALL (A.-J.). — Continuous Venous Hum in Cirrhosis of the Liver.

« Lancet », 1937, **1,** 1202, 15 Mai 1937.

HANGANUTZ (M.). — Sur la Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten

« Presse Médicale », 1922, **30** (n° 68), (20 août), 732-734.

HAVENS (F.-Z. Jr), GAMBILL (E.-E.). — Cruveilhier-Baumgarten Syndrome. Report of a Case.

« Gastro enterology », 1952, **21** (1), 160-162.

HUBER (J.). — La cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.

« Progrès Médical », 1927 (n° 44), p. 1683-1689 (29 Octobre). Référence rectifiée.

JAHNKE (E.-J.), PALMER (E.-D.), BRICK (I.-B.). — The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Ann. of Surgery, 1954, **140** (1), 44-55, (Juillet 1954).

J. A. M. Ass., 14 Août 1954, **155,** (16), 1426-1427.

JORIS (H.). — Recherches sur les veines ombilicales et para-ombilicales.

« Bull. Academie Roy. Méd. Belgique », 1905, 341-382.

KAUFMANN (E.). — Un cas de Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.

« Monde Médical », 1929, n° 755 (1er Septembre).

KENAWY (M.-R.). — Continuous Hum in Cirrhosis of the iver

« Lancet », 1937, **1,** 1281 (29 Mai 1937).

KENNEDY (R. - J.), ROUSSELOT (L. - M.). — The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

Report af a case treated by Combined Splenectomy and Splenorénal Shunt. « Angiology », 1950, **1**, 484.

LABARRAQUE (L.). — Contribution à l'étude de la Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.

« Thèse, Paris », 1923.

LEGER (L.), ARVAY (N.). — Images de Portographies.

« Mém. Acad. Chir. », 1950, **76**, 769 (11 Octobre 1950).

LEGER (L.). GALLY (L.), ARVAY (N.), OUDOT (J.), AUVERT (J.). — La Portographie.

« Presse Méd. », 1951, **59**, 410-411.

LEGER (L.). — Phlébographie portale par injection splénique intra-parenchymateuse.

« Mém. Acad. de Chir. », 1951, **77**, p. 586 et 712.

LUPU (N.-G.), GINGOLD (N.). — Un cas de Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten. Quelques considérations sur la pathogénie de ce Syndrome.

« Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Bucarest », 1929, **2**, 271-278 (Décembre).

LUTEMBACHER (R.). — Bruits de souffle veineux et Cirrhose de Laënnec.

« Presse Méd. », 1936, **44** (n° 42), 847-849 (23 Mai 1936).

MAC INDOE (A.-H.). — Vascular Lesions of Portal Cirrhosis.

« Arch. Path. », 1928, **5**, 23.

MANEC. — Recherches anatomico - pathologiques sur la Hernie crurale.

1 vol., Paris, 1826.

MANZINI (C.), CAVALCABO (G.). — Le Splenomegalie Fibroso-Congestizie con Persistenze della Vena Ombilicale.

« Arch. Ital. di Anatom. Istol. Patol. », 1950, **23**, 167.

MARION (P.). — Les obstructions portales.

« Sem. Hôp. Paris », 1953, **29** (n° 9-57), p. 367/2781 - 376/2790 (26 Septembre 1953).

MAURI (C.). — Problemi moderni sull' etiopatogenesi delle flebiti e flebosclorosi epatiche et portali.

« Bull. Soc. Med. Chir. Pavia », 1938, 755-891.

MEYER (A.-W.). — Retrogressives changes in the fetal vessels and the suspensory ligament of the liver.

« Am. J. Anat. », 1914, **16,** 477.

MENIERE (M.). — Observations relatives à une anastomose remarquable du système veineux général avec le système veineux abdominal.

« Arch. Méd. Paris », 1826, 4e année, **10,** 381-388.

MERIEL (E.). — Note sur le système veineux para-ombilico-vésical.

« Bull. Mém. Soc. Anat. Paris », 1902, 6 S, **4,** 469-471.

MILLER (S.-E.). — Cruveilhier-Baumgarten disease. Splenomegaly Portal Hypertension and Patent Umbilical Vein.

« Arch. Path. », 1945, **40,** 405.

MONTANARI. — La Sindrome di Baumgarten.

« Riv. Clin. Med. », 1927, **28,** 244-258.

MOORE (G.-E.), BRINDENBAUGH (R.-B.). — Portal Venography.

« Surgery », 1950, **28,** 827-831.

NUSSENSZWEIG (I.), BASSOI (O.-N.), SILVA (N.). — Doença de Cruveilhier-Baumgarten.

« Revista Paulista de Medicina », 1952, **41,** (1), 28-36.

OLMES (R.-O.), LOWITT (W.-V.). — Etude du système porte par une technique d'injection.

« Gastroenterology », 1951, **17,** 209-223.

PAULHAC (M.). — Portographie.

« Mémoire pour le diplôme de Radiologie », Paris, 1950.

PEGOT (A.). — Tumeur Variqueuse avec Anomalie du Système Veineux et Persistance de la Veine Ombilicale. Développement des veines sous-cutanées abdominales.

« Bull. Soc. Anat. de Paris », 1833, **49,** 57.

PEREIRA (V. - G.). — Diagnostico da sindrome de Cruveilhier-Baumgarten pela esplenoportografia transcutanea.

« Rev. Ass. Med. Brasil », 1955, **2** (1), 59-60.

PICCOLI (G.). — Sopra una forma di stasi cronica portale determinata da ostacolato circolo intraepatico simulante il morbo di Banti.

« Arch. Pat. e Clin. Med. », 1931, **11,** 180-204.

POPPER (J.). — Blocage intra-hépatique.

« Am. J. Physiol. », 1955, **183,** (2), (Novembre 1955).

PUIG, FONTANEL. — Le souffle veineux para-xyphoïdien et la Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.

« Journal de Méd. de Lyon », 1931, n° **266,** 89-102 (5 Février).

RAMAN (T.-K.), MUDLIAR (P.-R.). — The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Indian Physician », 1946, **5,** 27.

RAOUL-DUVAL (Ph.). — La Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.

« Thèse, Paris », 1930, n° 9.

RIBET (M. de). — Au sujet de la circulation veineuse du foie.

« Bull. Acad. Nat. de Méd. », 1951, **144,** 222.

ROCHE (M.), VERA (J.). — Cruveilhier - Baumgarten Syndrome. Report of a case with autopsy.

« Acta Med. Scand. », 1955, **152** (1) 13-18 (29 Juillet).

SANTY (P.), MARION (P.). — Portographies per - opératoires pour Syndrome de Banti.

« Presse Méd. », 1951, **59** (12), 221-223.

SAPPEY (C.). — Recherches sur quelques veines portes accessoires.

« Compte-rendu Soc. de Biol », 1859, 3 S., **1** (2), 3-13.

SENECAL. — Occlusions veineuses.

« Sem. Hôp. Paris », 1955, **31** (69), 3685-3688.

SERBIN (R.-A.). — Fatal Hemorrhage from Paracentesis. A case of Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Gastroenterology », 1956, **30** (1), 127-129.

SICHER (W.-D.). — The Cruveilhier-Baumgarten Syndrome. Report of a Case.

« Minnesota Med. », 1947, **30,** 506 (Mai 1947).

SILVESTRI. — A proposito dell' Aplasia delle vene sovraepatiche con persistenza della vena ombilicale.

« Il Policlinico » (Sez. Prat.), 1925, **32,** 777.

SOUZA-PEREIRA (A. de), MELO-ADRIO, LINO RODRIGUES. — O estudo flebografico do sistema porta.

« Comm. Acad. d. Cienc. Lisboa », 1949, **5.**

SPINELLI (A.), PANA (C.). — Occluzione delle vene sovraepatiche con obliterazione delle cava inferiore e di tutte le sue collaterali con persistenza della vena ombilicale (Sindrome de Cruveilhier-Baumgarten et Ginecomastia).

« Riv. di Clin. Med. », 1934, **35,** 499-551.

SPINELLI (A.). — Sul Concetto di « Sindrome di Cruveilhier-Baumgarten » et sulla cosidetta « cirrosi di Cruveilhier-Baumgarten ».

« Arch. di Pat. e Clin. Med », 1939, **19,** 271-294.

TAYLOR (F.). — Cases of cirrhosis of the Liver in Children with some remarks on cirrhosis.

« Guy's Hosp. Rep. », 1895, **52,** 45-75.

THOMSON (J.-L. Jr.). — Physiologic and biochimical Studies in a case with the Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Gastroenterelogy », 1953, **25** (3), 435-445.

TILL (E.M.), FERRIMANN (D.-G.). — Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Proc. R. Soc. M. Lond. », 1954, **47** (4), 257-258.

TROUSSEAU. — De la Cirrhose.

Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu de Paris. 2e édition. Tomme III. 1913, p. 564.

TSUNG, TCHENG (T.-O.), SUTTON (O.-C.), SUTTON (D.-C.). — Cruveilhier-Baumgarten Syndrome. Rewiew of the litterature and report of a case.

« Am. J. Med. », 1954, **17** (1), 143-150.

VALK (H.-L.), HORNE (S.-F.). — Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Ann. Surg. », 1942, **116** (6), 860-863.

VILLARET (M.), JUSTIN-BESANÇON (L.). — Les circulations collatérales de la paroi thoraco-abdominale.

In « Nouveau Traité de Médecine ». ROGER, WIDAL et TEISSIER. Fascicule XVI, p. 161-168 (Fig. 29 à 35). Masson, Edit., Paris, 1928. Les formes symptômatiques de la cirrhose de Laënnec. La Cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten. Fascicule XVI, p. 466-467.

WERTHEIMER (R.). — Recherches sur la veine ombilicale.

« J. de l'Anat. et Physiol. », 1886, **22,** 1.

WOLLAEGER (E.-E.) and SHANDS (H.-C.). — Hépato-lenticular Degeneration. Report of two Cases with Predominantly Hepathogenic Symptoms, One Associated with the Cruveilhier-Baumgarten Syndrome.

« Arch. Int. Med », 1945, **75,** 151-154, Mars 1945.

YATER (W.-M.), KENRICK (J.-P.). — Cruveilhier-Baumgarten Syndrome. Report of two Cases.

« Méd. Ann. District Colubia », 1944, **13,** 319-324, Septembre 1944.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION 11

HISTORIQUE 15

Chapitre I. — DESCRIPTION CLINIQUE 23

Chapitre II. — DESCRIPTION ANATOMIQUE 33

Chapitre III. — OBSERVATIONS 45

Chapitre IV. — DISCUSSION ETIOLOGIQUE.. 71

Chapitre V. — SYNTHESE ET CLASSIFICATION 83

CONCLUSIONS.. 93

BIBLIOGRAPHIE 99

Imprimerie E. TAFFARD — 6, rue Métivier, Bordeaux. - Téléph. 08.28.06